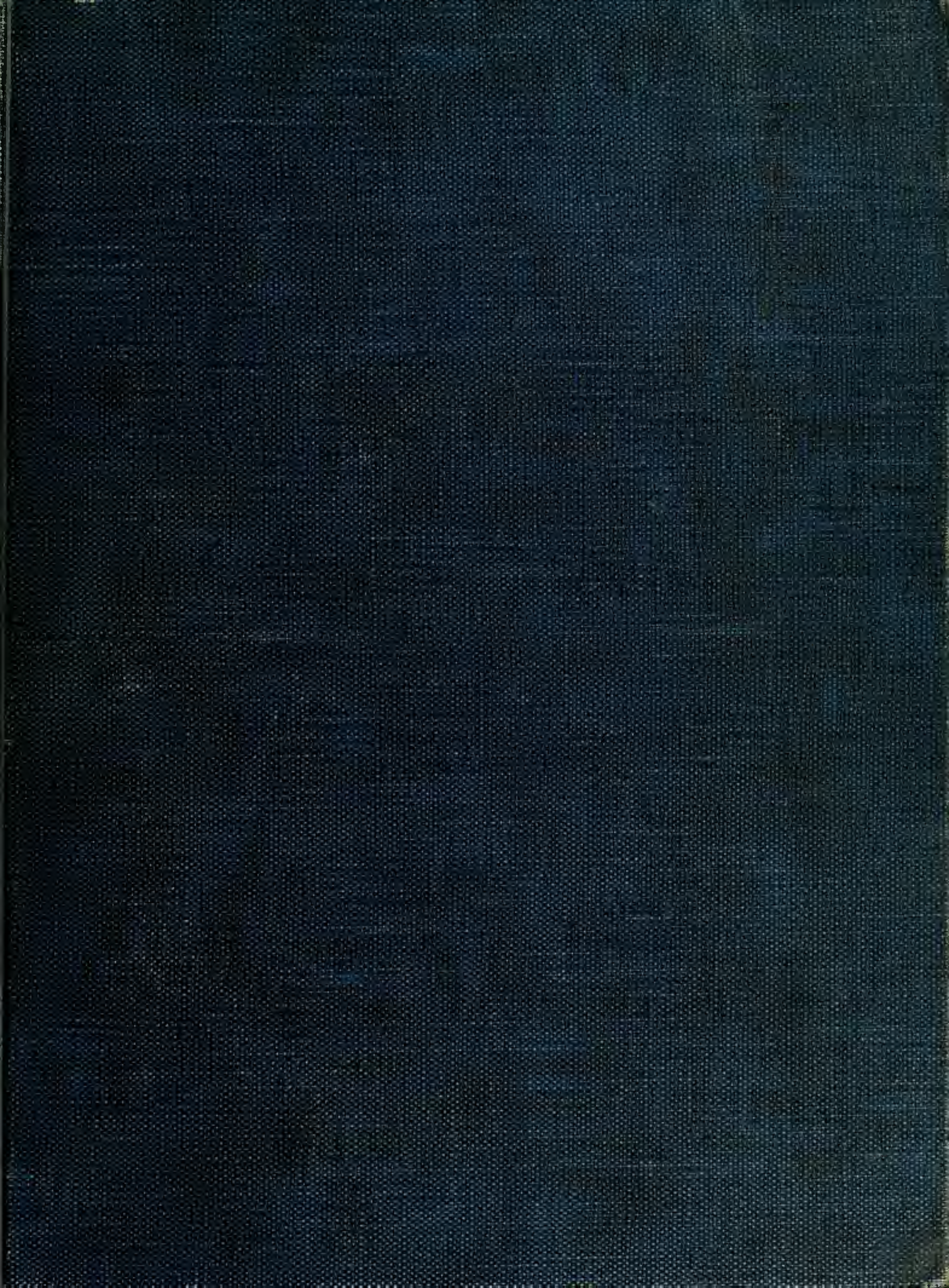


ÜBER
PROGRESSIVE MUSKELATROPHIE,
ÜBER
WAHRE UND FALSCHE
MUSKELHYPERTROPHIE.

VON

DR. N. FRIEDREICH,
PROFESSOR DER MEDIZIN IN HEIDELBERG.

MIT 11 TAFELN.

BERLIN 1873.
VERLAG VON AUGUST HIRSCHWALD.

Herrn

DR. RUDOLF VIRCHOW

als Zeichen dauernden Dankes und aufrichtiger Verehrung.

Der Verfasser.

Hochverehrter Herr!

Bei Gelegenheit einer vor einer Reihe von Jahren in Ihrem Archiv von mir veröffentlichten Arbeit über „degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge“ hatte ich in einem vergleichenden Rückblicke meine Anschauung über das Wesen der unter der Bezeichnung der progressiven Muskelatrophie bekannten Erkrankung mit wenigen Sätzen angedeutet, und dieselbe als eine idiopathische Myopathie, speciell als chronisch interstitielle Myositis bezeichnen zu müssen geglaubt (Vgl. Archiv, 27. Bd. 1863. S. 25). Wenn ich erst spät zu der Erfüllung meines damals gegebenen Versprechens komme, eine ausführliche Begründung meiner Auffassung zu geben und die genaueren Belege für die primär myopathische Entstehung des genannten Leidens und für die sekundäre Natur der in einem Theile der Fälle am Nervenapparate vorgefundenen anatomischen Veränderungen beizubringen, so mögen Sie hieraus erkennen, dass es mein Bestreben war, an einer grösseren Zahl klinisch und anatomisch beobachteter Einzelfälle die Richtigkeit der von mir vertretenen Anschauung zu prüfen und nur auf dem Boden eines hinreichend umfangreichen Materiales den Versuch zu unternehmen, die immer noch schwebende Frage über die Natur der bezeichneten Erkrankungsform ihrer definitiven Lösung näher zu führen.

Es war ursprünglich meine Absicht, die Ergebnisse meiner Beobachtungen in Form einer Journalarbeit zur Veröffentlichung zu bringen. Je mehr ich indessen in der Bearbeitung des Gegenstandes vorwärts schritt, um so mehr erkannte ich, dass für die nur einiger Maassen genügende Behandlung desselben nicht allein eine sorgfältige Prüfung des sehr umfangreichen casuistischen Materials, sondern auch das Eingehen in eine Reihe der wichtigsten Fragen, wie: über Muskelentzündung, über trophische Nerven, über traumatische Atrophie u. dgl., als eine unerlässliche Bedingung sich herausstellte. Zugleich eröffneten die Beziehungen der progressiven Muskelatrophie einerseits zu der wahren Muskelhypertrophie, andererseits zu der als progressive Muskellipomatose (Pseudohypertrophie) in neuerer Zeit bekannt gewordenen Affection, fernerhin die Combinationen der Muskelatrophie mit der progressiven Bulbärparalyse und deren gegen-

seitige Beziehungen, die Combinationen mit progressiver Knochenatrophie u. m. A. ein so weites Feld der Betrachtung, dass ich mich entschloss, eine mehr monographische Bearbeitung des Gegenstandes zu versuchen, und die Resultate meiner klinischen und anatomischen Beobachtungen in einer besonderen Arbeit zu vereinigen, welche ich neben meinen Berufsgeschäften und meiner zeitraubenden praktischen Thätigkeit nur bei möglichst consequenter Befolgung des „Nulla dies sine linea“ freilich erst später, als ich gehofft und gewünscht hatte, zum Abschluss zu bringen vermochte, und welche ich heute zur nachsichtigen Beurtheilung, aber auch zur vorurtheilsfreien Prüfung meinen Fachgenossen unterbreite.

Wenn ich mir aber nicht versagen konnte, Ihnen, verehrtester Lehrer und Freund, meine Arbeit zu widmen, so möge Ihnen dies ein Zeichen sein, dass ich mit dem wärmsten Danke mich stets jener, mir unvergesslichen Zeit in Würzburg erinnere, in welcher ich das Glück hatte, als einer Ihrer begeistertsten Schüler Ihren Vorträgen und Ihrer mir stets so freundlichen persönlichen Anleitung zu folgen und die Prinzipien cellular-pathologischer Anschauungen in mich aufzunehmen, welche für meine klinische Thätigkeit mir sichere Leitsterne geworden sind in dem Labyrinthe pathologischer Vorgänge.

Heidelberg, Sylvester 1872.

Dr. Friedreich.

INHALT.

Erklärung der Tafeln.

Tafel I.

Veränderungen der Muskelfasern bei progressiver Muskelatrophie.

Fig. A, B, C. Vergrösserung der Muskelkörperchen und Wucherung ihrer Kerne. Zu Seite 13 u. 55.

Fig. D. Streifige Degeneration der Muskelfasern mit Verlust der Querstreifung: Schlängelung und wellenförmige Biegung der Faser innerhalb des Sarkolemmaschlauches. Zu Seite 13 u. 52.

Fig. E, H. Höherer Grad von Veränderung der Muskelkörperchen und von Wucherung der Muskelkerne; Hyperplasie des Perimysium internum. Zu Seite 13, 14, 55 und 56.

Fig. F. Höchster Grad von Atrophie der Muskelfasern und von interstitieller Bindegewebshyperplasie (fibröse Degeneration). Zu Seite 13 und 56.

Fig. G. Spindelförmige Zerklüftung der Muskelfaser. Zu Seite 13, 52 und 73.

(Sämmtliche Figuren beziehen sich auf Fall I, S. 11.)

Tafel II.

Veränderungen des Muskelgewebes und der intramuskulären Nerven bei progressiver Muskelatrophie.

Fig. A Eine in trüber Schwellung begriffene Muskelfaser, deren Inhalt aus dem Sarcolemmaschlauche hervorquillt. Man sieht die isolirten Muskelkörperchen mit ihren in beginnenderTheilung und Vermehrung begriffenen Kernen. Zu Seite 14 und 56. (Fall I.)

Fig. B. In Atrophie begriffene, körnige und korkzieherartig gewundene Muskelfaser. Zu Seite 14 (Fall I.)

Fig. C, D. Höchster Grad von Atrophie der Muskelfasern mit restirenden gewucherten Muskelkernen und interstitieller Bindegewebshyperplasie. Zu Seite 17 und 56. (Aus den fibrös degenerirten Handmuskeln in Fall II).

Fig. E. Wucherung der Muskelkörperchen mit totaler Atrophie der contraktilen Fasersubstanz. Muskelzellenschlauch. Zu Seite 25 u. 56 (Fall IV.).

Fig. F. Atrophie der Fasern der intramuskulären Nervenzweige mit Verdickung des inneren und äusseren Neurilemms und Anhäufung von Fettzellen längs der Nervenscheide. Zu Seite 25 und 108. (Aus den in der Atrophie weit vorgeschrittenen Muskeln in Fall IV.).

Fig. G. In theils fettiger Degeneration, theils einfacher Atrophie begriffene Muskelfasern mit reichlicher interstitieller Bindegewebs- und Fettgewebshyperplasie. Zu Seite 38, 56 und 59. (Fall X.)

Fig. H. Ungleichmässig fortschreitende fettige Degeneration und Atrophie der Muskelfasern. Zu Seite 38. (Fall X.)

Tafel III.

Fig. A. Hypertrophische Elongation der Muskelkerne mit hyperplastischer Wucherung ihrer Kernkörperchen. Aus der in Atrophie und fibröser Degeneration begriffenen Muskulatur in der Umgebung alter Fistelgänge bei chronischer Coxitis. Zu Seite 63.

Fig. B, C, D. Schwellung des Protoplasma der Muskelkörperchen und Wucherung ihrer Kerne. Aus dem entzündeten M. rectus abdominis in der Nähe der Rupturstelle bei Ileotyphus. Zu S. 68.

Fig. E. Parenchymatöse Trübung und Schwellung der Muskelfasern mit klumpigem Zerfall ihres Inhalts. Bei a spindelförmige und sternförmige Zellen, die sich aus dem Perimysium internum isolirten. Aus dem entzündeten M. rectus abdominis mit Ruptur bei Typhus. Zu Seite 69.

Fig. F. Muskelzellenschlauch aus dem entzündeten M. rectus abdom. bei Typhus. Zu Seite 69.

Fig. G. Transversale, scheibenförmige Zerklüftung der Muskelfasern mit consekutiver Atrophie.

Aus einem entzündeten Interkostalmuskel in der Umgebung der Durchbruchstelle bei Empyema perforans. Zu Seite 52, 65, 79, 80.

Fig. H. Scheibenförmige Zerklüftung der Muskelfasern. Man sieht unmittelbar neben einander verschiedenartige Formen der Entartung der Primitivfasern: scheibenförmige Zerklüftung, körnige Trübung der noch quergestreiften Faser, Kernwucherung in ihrer Querstreifung verlustig gewordenen Fasern. Aus den atrophischen Adduktoren des linken Oberschenkels in einem Falle von mit Osteomalacie combinirter Muskelatrophie. Zu Seite 79, 80 und 346.

Tafel IV.

Fig. A. Streifige Degeneration und longitudinale Zerklüftung der Muskelfasern. Aus einem entzündeten und erweichten Interkostalmuskel in der Umgebung der Rupturstelle bei Empyema perforans. Zu Seite 52 und 65.

Fig. B. Wachsartige Degeneration der Muskelfasern mit transversaler und scholliger Zerklüftung. Aus einem entzündeten Interkostalmuskel an der Rupturstelle bei Empyema perforans. Zu S. 65 u. 87.

Fig. C. Wachsartig atrophirende Muskelfasern (a) (S. 53, 87) innerhalb wuchernden, mit grossen Fettzellen durchzogenen interstitiellen Bindegewebes (b); daneben sieht man eine hypertrophische knospentreibende, homogene Muskelfaser (c). Aus den atrophischen Oberextremitätenmuskeln in Fall XX. Zu Seite 190, 191 und 193.

Fig. D. Hypertrophische Muskelfaser mit erhaltener Querstreifung und unregelmässiger scholliger und scheibenförmiger Zerklüftung der Muskelkerne. Aus dem hypertrophischen Gastrocnemius in Fall XX. Zu Seite 190.

Fig. E. Hypertrophische, homogene Muskelfasern mit Knospen- und Sprossenbildung. Bei a sieht man das Sarkolemma über die prominirenden Sprossen sich hinwegspannen, bei b einen der Innenfläche des abgehobenen Sarkolemmaschlauches angelagerten Kern. Aus dem hypertrophischen Gastrocnemius im Fall XX. Zu Seite 191.

Tafel V.

Ludwig Bassing (Fall IX. S. 35.) Hochgradige allgemeine progressive Muskelatrophie. Nach einer photographischen Aufnahme.

Tafel VI. und VII.

Conrad Schreck. (Fall XI. S. 41.) Vordere und hintere Ansicht. Progressive Muskelatrophie beider Schultern, Oberarme und des Thorax, sowie beider unteren Extremitäten. Vorderarme und Hände normal. Nach einer photographischen Aufnahme.

Tafel VIII. und IX.

Franz Geiger. (Fall XXI. S. 194.) Vordere und hintere Ansicht. Progressive Muskelatrophie der beiden Oberarme, der unteren Extremitäten und der meisten Rumpfmuskeln, Atrophie des Zwerchfells. Partielle Atrophie der Mm. deltoidei und glutaei. Combination mit wahrer Hypertrophie der Masseteren, der Schulterblattmuskeln, theilweise auch der Nackenmuskeln. Nach einer photographischen Aufnahme.

Tafel X.

Georg Grabherr. (Fall XXIII. S. 293.) Pseudohypertrophie der Muskeln. Nach einer Photographie.

Tafel XI.

Philippine Fischer. (Fall XXV. Seite 356.) Congenitale wahre Hypertrophie der Muskeln der linken Oberextremität. Man erkennt die eigenthümliche, gabelartige Stellung der Finger. Nach einer Photographie.

Einleitung.

§ 1.

Es mag wohl von keiner Seite her einen Widerspruch hervorrufen, wenn wir als feststehend erklären, dass die Rubrik der progressiven Muskelatrophie, wollte man hierunter alle Fälle von fortschreitender Abmagerung einer mehr oder minder grossen Zahl von Muskeln und Muskelgruppen zusammenfassen, eine Reihe unter sich wesentlich differenter Krankheitsvorgänge in sich vereinigen würde. Wie wir in den Benennungen „progressive Paralyse", „Tabes dorsualis", „Ataxia locomotoria" u. dgl. nur gewisse symptomatologische und zunächst noch provisorische Abgränzungen zum Theil sicherlich anatomisch und genetisch verschiedenartiger Erkrankungsformen erkennen, welche nur in einzelnen oder mehreren, scharf in die Augen fallenden klinischen Symptomen zusammentreffen, so verhält es sich auch mit der Collektivgruppe der „progressiven Muskelatrophie", und es liegt auf der Hand, dass wir bei Festhaltung dieses rein symptomatologischen Begriffes in der Erkenntniss der unter diese Rubrik fallenden Erkrankungsformen um keinen Schritt vorwärts gelangen würden. Wollte man nur das zunächst in die Augen springende Bestehen einer fortschreitenden Abmagerung der Muskeln zur Grundlage nehmen, so würde dies dahin führen, nicht allein die Verschiedenheiten der in diesem äusseren Symptom zusammentreffenden Krankheitsprocesse, sondern auch die Zusammengehörigkeit bestimmter Erkrankungsformen zu verkennen, insoferne gewisse, in histologischer und pathogenetischer Beziehung identische Muskelatrophieen das eine Mal mit Verminderung, das andere Mal, in Folge einer dem Schwunde der Muskelelemente parallel gehenden Wucherung des interstitiellen Binde- und Fettgewebes, mit Erhaltung, ja selbst mit Ueberschreitung des normalen äusseren Muskelvolumens einherzugehen im Stande sind. Nur die in dem anatomisch-histologischen und pathogenetischen Standpunkte gegebenen Grundlagen vermögen uns einen sicheren Leitfaden zu bieten bei der Beurtheilung der mitunter schwierigen Verhältnisse.

§ 2.

Es bedarf wohl keiner weitgehenden Auseinandersetzung, dass alle jene Formen fortschreitender allgemeiner Muskelabmagerung, wie sie so häufig als die unmittelbare Folge unzureichender Nahrungszufuhr, oder in Begleitung verschiedenartiger, heilbarer und unheilbarer chronischer Cachexieen (Krebs, Phthise, Diabetes u. s. w.), oder während des Verlaufes lang-

dauernder und schwerer fieberhafter Erkrankungen (Typhus u. dgl.) zur Entwickelung gelangen, als besondere Gruppen abgesondert werden müssen. Hier ist die Abmagerung der Muskeln keine Krankheit *sui generis,* sondern nur das Symptom eines defekten Stoffwechsels im Allgemeinen, eines ungenügenden Wiederersatzes der durch Muskelarbeit, durch das Fieber u. s. w. consumirten Theile der contraktilen Muskelsubstanz, ohne dass hierbei eigentlich degenerative Vorgänge an den Muskelelementen bestehen. Vielmehr handelt es sich hier lediglich um eine einfache Abmagerung, um eine einfache Atrophie aller einzelnen Primitivbündel, welche in den günstigen Fällen nach Beseitigung des Grundleidens einer raschen und vollständigen Restitution fähig ist.

§ 3.

Ebenso wird man als eine besondere Gruppe von Muskelatrophie alle jene Fälle abzusondern haben, in denen die regressive Ernährungsstörung in den Muskeln offenbar als eine Folge gestörten Nerveneinflusses sich ergiebt (neurotische Muskelatrophieen). Mitunter scheinen es rein funktionelle Störungen der Nerventhätigkeit zu sein, welche die Atrophie in irgend einer Weise zu Stande bringen, häufiger aber handelt es sich um allerlei organische Veränderungen des centralen oder peripherischen Nervensystems. Ich habe wiederholt und namentlich bei Hypochondren, sowie bei das Bild der sog. reizbaren Schwäche des Nervensystems darbietenden Individuen Zustände der äussersten Muskelabmagerungen sich entwickeln gesehen, welche mitunter selbst den Verdacht eines irgendwo latent liegenden carcinomatösen oder sonstigen malignen Prozesses erweckten, welche aber nach kürzerem oder längerem Bestande bei einem tonisirenden Regimen und einer roborirenden Behandlung zur Norm zurückkehrten. Nicht immer bestehen in solchen Fällen zugleich besondere Störungen der digestiven Sphäre, welche man als Ursache der fortschreitenden Abmagerung bezeichnen könnte, und man kann Fälle beobachten, in denen einzig und allein der abnorme Zustand des Nervensystems als die Ursache der Ernährungsstörung betrachtet werden kann. Sicherlich werden manche in der Literatur unter der Benennung der progressiven Muskelatrophie verzeichneten Fälle, welche durch Leberthran, Chinin, Eisen u. dgl. geheilt worden sein sollten, in diese Categorie neurotischer Atrophieen gestellt werden müssen. — Was die organischen Veränderungen der centralen Nervenheerde betrifft, so sind es seltener cerebrale, häufiger gewisse spinale Erkrankungen, welche zu sekundären Muskelatrophieen Veranlassung geben, die, soweit meine Erfahrungen reichen, theils in einer einfachen Abmagerung, theils in fettiger Degeneration der Muskelelemente beruhen. Sicherlich ist es hier nur zum geringsten Theil der Nichtgebrauch der durch die primitive Affektion des Gehirns oder Rückenmarks gelähmten Theile, welcher der Atrophie zu Grunde liegt; denn wir sehen namentlich bei spinalen Paraplegieen die Atrophie der Beine mitunter schon in sehr kurzer Zeit der Lähmung folgen und rasch zu den höchsten Graden fortschreiten, während in anderen Fällen die Muskeln von Gliedern, welche Jahre hindurch in vollständiger Paralyse sich befinden, ihre regelmässige Ernährung und ihr unvermindertes Volumen bewahren. Gerade die Betrachtung jener Fälle, in denen bei spinalen Paralysen die Atrophie der Muskeln sehr rasch der Lähmung folgt, wie dies bei Myelitis, bei Compression des Rückenmarks durch Frakturen und Luxationen der Wirbelsäule, durch Geschwülste u. dgl., bei der sog. spinalen (essentiellen) Kinderlähmung nicht selten geschieht, war für Viele bestimmend, hier an einen die Nutrition direkt alterirenden Einfluss der Nerven zu denken. In welcher Weise in derartigen Fällen der Defekt der Innervationsvorgänge die Atrophie

erzeugt, ist eine sehr schwer zu entscheidende Frage, und man wäre sicher eben so gut berechtigt, an Störungen der vasomotorischen Innervation, wodurch in einer indirekten Weise eine Alteration der Muskelernährung erfolgte, wie an einen Wegfall bestimmter, die Nutrition direkt regulirender, sog. trophischer Nervenfasern zu denken. Es ist hier nicht der Ort, auf eine Erörterung der Frage, in wie ferne überhaupt die Annahme spezifisch trophischer Nerven zulässig erscheint, näher einzugehen; wir werden in späteren Abschnitten unserer Arbeit ausführlich auf die so schwierige und keineswegs erledigte Frage von der Existenz trophischer Nerven zurückkommen. — Ebenso wird man alle jene Fälle, in denen Läsionen und anderweitige Veränderungen peripherischer Nervenstämme (Traumen, Neurome und andere comprimirende Geschwülste, Neuritis u. s. w.) von Muskelatrophie gefolgt sind, in die Gruppe der neurotischen Atrophien stellen müssen, wenn wir auch, wie dies in dem weiteren Verlaufe unserer Arbeit ersichtlich sein wird, den genetischen Zusammenhang und die Abhängigkeit der Myopathie von der Nervenaffektion in einer von den zur Zeit üblichen Anschauungen und neurotischen Doktrinen durchaus verschiedenen Weise aufzufassen geneigt sind.

§ 4.

In gleicher Weise, wie bei den eben erwähnten Formen von Myopathie, wird man die Abhängigkeit einer anderen Reihe muskulärer Atrophieen von krankhaften Störungen der Nervenapparate anerkennen müssen, wobei sich mitunter auch noch andere Gewebe, wie namentlich die Knochen, zugleich an der Alteration betheiligen. Es gehören hierher gewisse, partiell an einer oder der anderen Extremität auftretende, von Romberg zuerst als „Trophoneurosen“ bezeichnete Atrophieen der Muskeln, nicht selten zugleich der Knochen, sowie jene merkwürdigen Formen halbseitiger Atrophie der Gesichtsmuskeln, an denen sich gleichfalls manchmal zugleich die Gesichtsknochen, die entsprechende Gaumen- und Zungenhälfte, sowie noch andere Gewebe betheiligen, Erkrankungsformen, welche ebenso zuerst von Romberg [1]) genauer gewürdigt, späterhin von Bergson als „Prosopodysmorphie“, von Anderen als „Hemiatrophia facialis“, neuerlichst von Lande [2]) als „Aplasie lamineuse progressive de la face“ beschrieben wurden. Mitunter erstreckt sich in letzteren Fällen die Atrophie zugleich mehr oder weniger auch auf die gleichseitigen Extremitäten, so dass Atrophieen einer ganzen Körperhälfte zu Stande kommen, wovon ich selbst ein sehr ausgezeichnetes Beispiel bei einem jungen Mädchen beobachtete, oder es ist das Verhältniss derart, dass die Atrophie der Extremitäten und des Rumpfes die der atrophischen Gesichsthälfte entgegengesetzte Körperseite betrifft, welche Formen von Virchow [3]) bekanntlich als „gekreuzte halbseitige Atrophieen“ unterschieden wurden. Letztgenannter Forscher hat ausserdem noch einige andere pathologische Zustände und Vorgänge in die Reihe der neurotischen Atrophieen vereinigt, so die cretinistische Atrophie, ferner die bei gewissen Missbildungen neben dem Fehlen bestimmter Rückenmarkstheile und ihrer Nerven vorkommenden Defekte der entsprechenden willkürlichen Muskeln, sodann die allgemeine progressive Atrophie. In allen diesen Fällen ist es zweifellos, dass die Ursache der Atrophie oder die Hemmung in der Entwickelung und dem späteren Wachsthum

---

[1]) Romberg, Klinische Ergebnisse. Berlin 1846. S. 75. — Klinische Wahrnehmungen und Beobachtungen. Berlin 1851. S. 83.

[2]) L. Lande, Essai sur l'Aplasie lamineuse progressive. Paris 1870.

[3]) Virchow, Handbuch der speciellen Pathol. und Therapie. I. Bd. 1854. Erlangen. S. 319.

der Theile in Störungen der Nerventhätigkeit begründet ist, wenn auch ein Einblick in den genaueren Zusammenhang der Vorgänge zur Zeit noch vollständig mangelt.

§ 5.

Schliesst man alle die bisher flüchtig erwähnten Formen von Muskelatrophie aus, sowie alle jene Fälle, in denen die Muskeln in der Umgebung von comprimirenden Neubildungen, in der Umgebung von chronisch entzündeten oder luxirten Gelenken, von frakturirten Knochen u. dgl. einer mitunter auf grössere Ausdehnung hin sich verbreitenden Atrophie anheimfallen, so bleibt immer noch eine grosse Zahl muskulärer Atrophieen, welche man wegen ihrer auf eine immer grössere Gruppe von Muskeln, mitunter selbst über nahezu das ganze System der willkürlichen Bewegungsapparate sich fortsetzenden Verbreitung speciell und vorzugsweise als „progressive Muskelatrophieen“ bezeichnete. Die bezüglich aller wesentlichen Punkte in den einzelnen Fällen sich findende Uebereinstimmung des Symptomenbildes, wie es von Aran und Cruveilhier in klassischen Zügen gezeichnet wurde, sowie die Identität der anatomisch-histologischen Veränderungen am Muskelgewebe rechtfertigt hier die Aufstellung einer besonderen Krankheitscategorie, sowie auch die charakteristischen Verhältnisse in der Genese, der Entwicklungsweise und dem Verlaufe die Unterscheidung von allen anderen Formen der am Muskelgewebe vorkommenden atrophirenden Prozesse gestatten.

Aus einer Reihe von in der früheren Literatur niedergelegten Fällen lässt sich erkennen, dass die progressive Muskelatrophie, deren einmal eingebürgerten Namen wir nicht zu ändern gedenken, mehrfach beobachtet, allein nicht als eine besondere Erkrankungsform von anderweitigen Lähmungen und Atrophieen unterschieden wurde. Schon Van Swieten [1]) erzählt da, wo er von der Bleilähmung spricht, Folgendes: „Crebram occasionem habui hunc morbum videndi et tractandi, et summa cum commiseratione vidi, deltoides musculos in utroque brachio evanuisse quasi, ita ut sola cute tectum humeri articulum tangere potuerim. Torosam illam carnem musculosam, quae primae phalangi pollicis in parte manum spectante apponitur et pollicem magna vi, dum agit, versus manus palmam adducit, pariter adeo emarcuisse vidi, ut ne vestigium ejus fere superesse videretur, et miseri illi nullam vim manubus exercere potuerint“. Abercrombie [2]) erwähnt eines 14jährigen Knaben, der die Muskelkraft in dem oberen Theile beider Arme beinahe völlig verloren hatte; zugleich bestand eine höchst merkwürdige Verkleinerung der vorzüglichsten Muskeln derselben. Der M. deltoideus und der Biceps hatten das Ansehen von blossen Häuten, und boten die Muskeln des Schulterblattes dieselben Erscheinungen, jedoch in einem geringeren Grade, dar. Die Muskeln des Unterarmes waren dagegen gehörig ausgebildet und kräftig. Am Rückgrath liess sich nichts Krankhaftes entdecken, und war der Kranke auch in jeder anderen Hinsicht gesund. Die Krankheit hatte sich nach und nach ausgebildet; eine Ursache derselben liess sich nicht auffinden. A. ist der Meinung, dass die Krankheit auf eine örtliche Affektion der Nerven bezogen werden müsse. Graves [3]) beschreibt den Fall eines 60jährigen Offiziers, der im Jahre 1795 eine Schwäche in der rechten Hand bemerkte, die sich bis zum Jahre 1800 immer mehr steigerte.

[1]) van Swieten, Commentaria in Hermanni Boerhaave Aphorismos. Tom. tertius. Hildburghusae 1754. pag. 370.

[2]) Abercrombie, Pathologische und praktische Untersuchungen über die Krankheiten des Gehirns und Rückenmarks. A. d. Engl. von Gerhard von dem Busch. Bremen 1829. S. 578.

[3]) Graves, Clinical lectures on practice of medecine. Tom. I. pag. 509.

Eine merkurielle Behandlung brachte um diese Zeit die Affektion zum Stillstande. Die Muskeln des rechten Vorderarms waren sehr atrophirt, und ihre Contraktionsfähigkeit, namentlich was die Bewegungsmuskeln der Finger betraf, fast vollständig vernichtet. Der rechte Oberarm verhielt sich normal. Umgekehrt verhielt es sich an der linken oberen Extremität, an welcher die Muskeln des Oberarms erheblich geschwächt und atrophisch waren, während die des Vorderarms weder an Kraft noch Volumen abgenommen hatten. In jeder anderen Beziehung erfreute sich der Kranke der besten Gesundheit. Darwall[1]) beobachtete einige, zweifellos als progressive Muskelatrophie zu bezeichnende Beispiele. Der eine Fall betraf eine Wäscherin, welche häufig sehr schwere Lasten auf ihren Armen trug und bei welcher die Atrophie an den Deltamuskeln und den übrigen Oberarmmuskeln begann; später ergriff die Affektion die oberen Extremitäten in ihrer ganzen Ausdehnung. In ganz gleicher Weise entwickelte sich eine an den Hebemuskeln der Oberarme beginnende und weiterhin auf die oberen Extremitäten in toto sich fortsetzende Atrophie bei einem Manne, der schwere, mit Getreide gefüllte Säcke immer zu tragen hatte, sowie D. endlich noch eines dritten Falles gedenkt, der eine Frau betraf, die gleichfalls schwere Lasten zu tragen hatte, bei der sich aber die Affektion auf die Muskeln der linken Schulter und des linken Oberarmes beschränkte. In keinem der Fälle waren Schmerzen oder anderweitige Krankheitserscheinungen zugegen. Wohl mit Recht beschuldigt D. den Einfluss schwerer Arbeit auf die Entstehung des Leidens, glaubt aber, den Ausgangspunkt desselben in einer primitiven Affektion der motorischen Nerven suchen zu müssen. Ch. Bell[2]) erzählt in seinem berühmten Werke in sehr präcisen Zügen gleichfalls einige hierhergehörige Beispiele unter der Rubrik „Partial wasting of the muscles", und ebenso finden sich bei Romberg[3]) in den Capiteln der Paralysen und Akinesen mehrere äusserst charakteristische Fälle niedergelegt. Endlich dürfte noch ein Fall von Dubois[4]) zu erwähnen sein, in welchem sich bei einem 18jährigen Bauersmann eine fortschreitende Atrophie der Muskulatur der Schultern, Schulterblätter, Oberarme und oberen Thoraxparthieen entwickelte. Indessen war keinem der bisher erwähnten Autoren die Erkenntniss gelungen, dass es sich in den von ihnen beobachteten und theilweise in äusserst naturgetreuem Bilde beschriebenen Fällen um Krankheitszustände handelte, welche wesentlich von den eigentlichen und gewöhnlichen Motilitätsparalysen, sowie von den früher erwähnten Formen neurotischer Muskelatrophieen unterschieden werden müssen, und erst den lichtvollen Arbeiten hervorragender französischer Pathologen, unter denen vor Allen die Namen Cruveilhier, Aran und Duchenne zu nennen sind, war es vorbehalten, die Besonderheiten dieser Erkrankungsformen zu bezeichnen und die Lehre von der progressiven Muskelatrophie als einer Krankheit *sui generis* zu begründen.

§ 6.

Indessen trat schon in den ersten Arbeiten der letztgenannten Forscher, sowie in allen seither über die Natur der Krankheit geführten Diskussionen immer die fundamentale Frage in den Vordergrund, ob man die bei der progressiven Muskelatrophie am Muskelapparate

---

[1]) Darwall, London med. Gaz. Tom. VII. 1831. p. 301.

[2]) Ch. Bell, The nervous system of the human body. 3 edit. London 1844. pag. 429.

[3]) Romberg, Klinische Ergebnisse. Berlin 1846. S. 58. — Klinische Wahrnehmungen und Beobachtungen. Berlin 1851. S. 35. — Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 3. Aufl. Berlin 1857. S. 742.

[4]) Dubois (de Neuchâtel), Observation d'atrophie des muscles moteurs de l'humérus. Gaz. med. de Paris No. 47. 1847. pag. 926.

stattfindenden Veränderungen als die Folge eines irgendwie gestörten Nerveneinflusses, oder als den Ausdruck einer primären Ernährungsstörung des Muskelgewebes auffassen müsse, ob es sich, mit einem Worte, um Neurose oder um Myopathie handle. So sehr auch die Annahme einer primären Störung eines die Nutrition bestimmenden und regulirenden Nerveneinflusses für die Deutung der Verhältnisse als die bequemere erschien, so war es doch andererseits das erste und einzige Auftreten der Krankheitserscheinungen am Muskelapparate, sowie der Mangel aller präexistirenden und concomitirenden Symptome, welche auf eine Störung der centralen oder peripherischen Nervenapparate hätten hindeuten können, weshalb die Anschauung von der neurotischen Natur des Leidens niemals zur ausschliesslichen und unbestrittenen Geltung gelangen konnte, und immer wieder mehr oder minder gewichtige Stimmen für die primär myopathische Natur der Affektion in die Schranken traten. Als Cruveilhier[1]) im Jahre 1832 seinen ersten Fall allgemeiner progressiver Muskelatrophie bei einer 40jährigen Generalswittwe beobachtete, glaubte er eine Erkrankung der vorderen Rückenmarksstränge vor sich zu haben, kam aber, nachdem die Autopsie keinerlei Veränderung am Gehirn und Rückenmark hatte erkennen lassen, zu der Ueberzeugung, dass der Ausgangspunkt eben doch anderswo gesucht werden müsse. Als dann später (1848) Cr. auch bei der Section seines zweiten Falles von allgemeiner progressiver Muskelatrophie, des 18jährigen Schäfers Légrand, durchaus negative Befunde am centralen Nervensystem („rien, absolument rien!") erhalten hatte, sprach er seine Meinung dahin aus, dass die von ihm nun als „Paralysie graduelle du mouvement par atrophie musculaire" bezeichnete Krankheit ihren Ausgangspunkt in den Muskelnerven, oder mit noch grösserer Warscheinlichkeit in den Muskeln selbst besitze, und als eine besondere Art idiopathischer Muskelatrophie betrachtet werden müsse. Letztere Anschauung änderte Cr. erst in Folge der in der Geschichte der progressiven Muskelatrophie denkwürdigen Sektion des an der genannten Krankheit verstorbenen Marktschreiers Lecomte (1853), bei welcher sich Atrophie der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven herausstellte, und glaubte nun in dieser den Ausgangspunkt der Krankheit, die er jetzt als „Paralysie musculaire progressive atrophique" bezeichnete, erkannt zu haben, eine Anschauung, welche auch sein Schüler Thouvenet[2]) zu vertreten suchte. Auf der anderen Seite waren es Aran[3]) und Duchenne,[4]) welche in ihren classischen Arbeiten die Theorie von dem im Nervensystem gelegenen Ausgangspunkte des Leidens mit gewichtigen Gründen bekämpften und in consequenter Weise auch in den Bezeichnungen, die sie für die neue Krankheit vorschlugen: „Atrophie musculaire progressive", „Atrophie musculaire avec transformation graisseuse" die Natur derselben als idiopathische Myopathie zu charakterisiren suchten. Allerdings scheint Duchenne neuerdings seinen früheren Standpunkt aufgegeben und in das Lager der Neuristen übergegangen zu sein, indem er mit Joffroy die Ursache der progressiven Muskelatrophie in einer primären chronischen Atrophie

---

[1]) Cruveilhier, Sur la paralysie musculaire progressive atrophique. Archives génér. de Méd. 1853. pag. 561. — Sur la paralysie musculaire atrophique. Ibid. 1856. pag. 1. — Gaz. méd. de Paris. No. 16. 1853.

[2]) Thouvenet, Paralysie musculaire atrophique. Thèse. Paris 1851. — Gaz. des Hôpit. No. 143 —145. 1851.

[3]) Aran, Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive). Arch. génér. de Méd. 1850. Sept. pag. 5. Octob. pag. 172.

[4]) Duchenne, Etude comparée des lésions anatomiques dans l'Atrophie musculaire progressive et dans la paralysie générale. Union méd. No. 51—64. 1853. — De l'Electrisation localisée. 2 Edit. Paris 1861. pag. 437.

der in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarkes gelegenen Ganglienzellen erkennen zu müssen glaubt.[1]) Unter den übrigen Autoren sind als Vertreter der idiopathischen Myopathie hervorzuheben: E. Meryon,[2]) Wachsmuth,[3]) Oppenheimer,[4]) Hasse,[5]) M. Meyer,[6]) Friedberg,[7]) Malmsten[8]) und Roberts,[9]) welcher letzterer sich der Bezeichnungen „Idiopathic degeneration of the voluntary muscles" oder kurzweg „wasting palsy", „Cruveilhier's palsy", „Cruveilhier's atrophy" bedient. Als Vertheidiger der neurotischen Genese sind zu nennen: Romberg[10]), Schneevoogt[11]), Valentiner[12]), Cohn[13]), Frommann[14]), Virchow[15]), Bergmann[16]), Jaccoud[17]), Ollivier[18]), Erb[19]), Trousseau[20]), Charcot und Joffroy[21]), Lockhart Clarke[22]), Hayem[23]) u. m. A.

---

[1]) Duchenne et Joffroy, De l'Atrophie aigue et chronique des cellules nerveuses de la moëlle et du bulbe rachidien à propos d'une observation de Paralysie glosso-labio-laryngée Arch. de Physiol. normale et pathologique. 1870. p. 499.

[2]) Meryon, On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. Med. chir. Transact. Vol. 35. 1852. p. 73. — Ibid. Vol. 49. 1866. p. 45. — Practical and pathological researches on the various forms of Paralysis. London 1864. p. 200.

[3]) Wachsmuth, Ueber progressive Muskelatrophie. Zeitschrift f. ration. Med. N. F. VII. Bd. 1855. S. 1.

[4]) Oppenheimer, Ueber progressive fettige Muskelentartung. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855.

[5]) Hasse, Krankheiten des Nervensystems. 2. Aufl. Erlangen 1869. S. 344.

[6]) Moritz Meyer, Ueber progressive fettige Muskelentartung. Wiener medizinische Wochenschrift. No. 41 u. 42. 1855.

[7]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858.

[8]) Malmsten, Hygiea. 23. Bd. 1862. S. 555.

[9]) Roberts, An Essay on Wasting Palsy. London 1858.

[10]) A. a. O. Es soll hier nicht unerwähnt bleiben, dass R. an verschiedenen Stellen bald mehr der Annahme eines Spinalleidens, bald einer Muskelaffektion hinneigt.

[11]) Schneevoogt, Geval van paralysie progressive atrophique. Nederl. Weekblad voor Geneeskund. 1854. — Nederl. Lancet. No. 3, 4. 1854. S. 218.

[12]) Valentiner, Ein Beitrag zur Lehre von der sog. Paralysie musculaire progressive. Prager Vierteljahresschrift. 2. Bd. 1855. S. 1.

[13]) Cohn, Bericht über die im Jahre 1852 u. 1853 auf der 2. inneren Abtheilung des Hospitals zu Allerheiligen verpflegten Kranken. Günsburg's Zeitschr. f. klin. Med. V. Jahrg. 1854. S. 360.

[14]) Frommann, Deutsche Klinik. No. 33 u. 34. 1857.

[15]) Virchow, Handbuch der spez. Pathol. u. Ther. 1. Bd. Erlangen 1854. S. 322.

[16]) Bergmann, Ein Beitrag zur Naturgeschichte der progressiven Muskelatrophie. Petersburger med. Zeitschrift. VII. Bd. S. 83.

[17]) Jaccoud, Leçons de clinique médicale. Paris 1867. p. 362.

[18]) Ollivier, Des atrophies musculaires. Thèse présentée au concurs pour l'agregation. Paris 1869. p. 132.

[19]) Erb, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie peripherischer Paralysen. Deutsches Archiv f. klin. Med. V. Bd. 1869. S. 82.

[20]) Trousseau, Medizinische Klinik des Hôtel Dieu in Paris. 2. Aufl. Deutsch von Culmann. II. Bd. Würzburg 1868. S. 592.

[21]) Charcot et Joffroy, Deux cas d'atrophie musculaire avec lésions de la substance grise etc. Archives de la Physiologie normale et pathologique. Deuxième Année. 1869. p. 354.

[22]) Lockhart Clarke, Brit. and foreign med. chir. Review. Vol. XXX. Juli 1862 p. 215. — Beale's Arch. of. med. Vol. IV. 1863. p. 26. — Med. chir. Transact. Vol. 49. 1866. p. 171. — Vol. 50. 1867. p. 489. — Vol. 51. 1868. p. 249.

[23]) Hayem, Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive, avec lésions de la moëlle. Archives de la Physiologie normale et pathologique. Deuxième Année. 1869. p. 263.

§ 7.

Man sieht, dass beide Partheien gewichtige Namen in sich schliessen, und es lässt sich nicht verkennen, dass jede der beiden Anschauungen ihre Begründung auf pathologisch-anatomischem Boden zu versuchen in gewisser Weise berechtigt schien, insoferne der Einzelne, je nachdem er bei seinen Sektionen Veränderungen am Nervenapparate fand oder vermisste, der einen oder anderen Auffassung sich anschliessen zu müssen glaubte. Jedenfalls befanden sich die Vertreter der myopathischen Theorie in so fern in einer günstigeren Lage, als sie, gestützt auf die Fälle durchaus negativer Befunde am Nervensystem, den Gegnern die sekundäre Natur der in anderen Fällen am Nervenapparate vorgefundenen Veränderungen entgegenhalten konnten, und mit Recht wird man geltend machen können, dass nur einzelne und wenige, aber sicher constatirte Fälle von Intaktsein des centralen und peripherischen Nervensystems, selbst gegenüber einer grösseren Anzahl positiver pathologisch-anatomischer Befunde an letzterem, beweisend sein müssten für die idiopathische Natur der Muskelerkrankung. Ausserdem waren die Vertreter des neurotischen Standpunktes nicht in der Lage, eine constante Veränderung am Nervenapparate als den primären Ausgangspunkt zu bezeichnen, indem in den einzelnen Fällen die Wurzeln bald nur der vorderen, bald gleichzeitig auch der hinteren Rückenmarksnerven, bald die weisse, bald die graue Rückenmarkssubstanz, bald endlich der Sympathikus pathologisch-anatomische Veränderungen darboten. Am Rückenmark waren es bald die vorderen und seitlichen, bald die hinteren Markstränge, bald die graue Substanz im Allgemeinen oder speciell die in den vorderen Hörnern gelegenen grossen Ganglienzellen, welche man in den einzelnen Fällen als verändert erkannte, und welche der Reihe nach von den Autoren als die eigentliche Ursache der progressiven Muskelatrophie boschuldigt wurden. Unter diesen Verhältnissen wird aber wohl zu zweifeln gerechtfertigt sein, dass primäre Alterationen so differenter und in Bezug auf ihre physiologische Funktion und Dignität so verschiedenartiger Theile des Nervensystems immer dieselben und in klinischer Beziehung so sehr übereinstimmenden pathologischen Erscheinungen am Muskelapparate hervorzubringen im Stande sein sollten.

§ 8.

Es ist ein Hauptzweck der vorliegenden Schrift, die primär myopathische Natur der unter der Bezeichnung der progressiven Muskelatrophie bekannten Erkrankungsformen nachzuweisen und deren vom Nervensystem unabhängige Genese darzulegen. Die Gesammtzahl meiner eigenen Beobachtungen, welche ich den in dieser Abhandlung niedergelegten anatomischen und klinischen Untersuchungen zu Grunde legte, beläuft sich auf 24; eine weitere, nicht minder grosse Zahl von Fällen, welche mir nur vorübergehend zur Beobachtung kamen und von denen ich keine ausführlichen Notizen besitze, ist unberücksichtigt geblieben. Nur jene Fälle, welche nach einer oder der anderen Richtung hin ein besonderes Interesse darboten, habe ich in Folgendem ausführlich mitgetheilt. In 6 tödtlich endenden Fällen war ich in der Lage, genaue Leichenuntersuchungen vorzunehmen und benutzte diese seltenen Gelegenheiten, um über die bei der genannten Krankheit am Muskel- und Nervenapparate vorkommenden pathologisch-anatomischen Veränderungen ein selbstständiges und bestimmtes Urtheil zu gewinnen. Ausserdem habe ich mehrfach theils durch Excision kleiner Muskelpartikelchen, theils durch die Anwendung der Middeldorpff'schen Harpune die histologische Untersuchung der Muskeln am

Lebenden vorgenommen, und hatte dabei häufig Gelegenheit, die bei den Leichenöffnungen gewonnenen Resultate zu bestätigen und zu erweitern.

§ 9.

Bei dieser Gelegenheit möchte ich nicht unterlassen, einige Worte über die Anwendbarkeit der Middeldorpff'schen Harpune beizufügen, welche in neuerer Zeit von manchen Seiten her als ein unbrauchbares, dem Zwecke nicht entsprechendes Instrument bezeichnet wurde, so von Griesinger (Archiv der Heilkunde VI. 1865 S. 6) und Duchenne (Arch. génér. de med. Févr. 1868 p. 203). Ich meinerseits kann versichern, dass ich mit dem Instrumente, so oft ich dasselbe bei Trichinenkrankheit, Muskelatrophie u. s. w. in Anwendung gezogen habe, immer mit grösster Leichtigkeit und nie fehlendem Erfolge zum Ziele gelangte. Nur wird man nicht unterlassen dürfen, das ganze Instrument, nachdem der mit dem harpunenförmigen Ausschnitt versehene Troikart innerhalb des Muskels bis zu dem Ende des in der Canüle befindlichen Einschnittes, resp. bis zu dem am Troikart angebrachten Zäpfchen, vorgeschoben wurde, etwa um die Hälfte eines Kreises zu drehen, damit der harpunenförmige Ausschnitt Theile des Muskelgewebes sicher zu fassen im Stande ist, sodann noch innerhalb des Muskels den Troikart in die Canüle zurückzuziehen, um die Harpune gedeckt aus dem Muskel herauszunehmen. Man wird dann sicher sein, ein hinreichend grosses Muskelpartikelchen herauszubekommen, um die histologische Untersuchung vornehmen zu können. Will man aus verschiedenen Stellen eines Muskels Stückchen nehmen, so empfiehlt es sich, die Canüle im Muskel stecken zu lassen und lediglich den Troikart herauszuziehen; durch wiederholtes Einführen des letzteren in die nach verschiedenen Richtungen hin gewendete Canüle kann man dann leicht verschiedene Stellen des Muskels harpuniren, und man vermeidet dabei das wiederholte Durchstechen der äusseren Haut, welches den einzigen etwas schmerzhaften Akt der kleinen Operation bildet. Duchenne hat, wie aus seinen Bemerkungen am eben citirten Orte ersichtlich ist, die Harpune nicht in der richtigen Weise gehandhabt, sonst würde er wohl nicht für nöthig erachtet haben, das „Emporte-pièce histologique“ zu erfinden, welches meiner Ueberzeugung nach keinerlei Vorzüge vor der Middeldorpff'schen Harpune besitzt. Auch habe ich von der Anwendung der Harpune niemals auch nur die geringsten nachtheiligen Folgen beobachtet; die kleine Verwundung ist meist von keiner, höchstens von einer nur wenige Tropfen betragenden Blutung begleitet, und es folgen ihr weder nachhaltiger Schmerz, noch irgend welche reaktive Entzündungserscheinungen, so dass man in der Anwendung des Instrumentes behufs Sicherstellung der Diagnose oder Förderung wissenschaftlicher Fragen wohl kaum eine Missachtung der Humanitätsgesetze wird erblicken können. Der einzige Einwurf, den man der Harpune machen könnte, ist, dass sie nur kleine Partikelchen zu Tage fördert, aus denen man nicht berechtigt sein könnte, sofort einen Schluss auf den Zustand des gesammten Muskels zu ziehen. Namentlich könnte dies für die progressive Muskelatrophie gelten, bei welcher die Veränderungen oftmals nur partiell oder an den einzelnen Stellen des Muskels in verschiedenem Grade entwickelt sind. Indessen wird man doch immer entscheidende und befriedigende Resultate gewinnen, wenn man, was bei der Geringfügigkeit der Verletzung keinerlei Bedenken hat, entweder nach einander den Muskel an verschiedenen Stellen harpunirt, oder in der vorhin angedeuteten Weise den Troikart in die in dem Muskel liegen bleibende und nach verschiedenen Richtungen hin gewendete Canüle wiederholt einführt. Dagegen muss ich die Excision von Muskelstückchen für eine keineswegs gleichgültige Operation

erklären und vor derselben namentlich bei progressiver Muskelatrophie, bei welcher ein besonders hoher Grad von Vulnerabilität des Muskelgewebes zu bestehen scheint, nachdrücklich warnen. Griesinger (a. a. O. S. 6), sowie Seidel (die Atrophia musculorum lipomatosa. Jena 1867, S. 94) sahen nach der Excision langdauernde Eiterungen, und ich selbst beobachtete bei einem meiner Kranken (Fall XX) nach dieser Operation, die am Biceps vorgenommen worden war, ein über den ganzen Oberarm sich ausbreitendes Erysipel mit subcutaner Vereiterung, heftigem Fieber, und schweren Allgemeinerscheinungen zur Entstehung gelangen, so dass ich in ernstliche Besorgnisse gerieth. Erst nach drei Wochen war Heilung erfolgt. Ich muss demnach die Bedenken, welche Stoffella (Oesterreich. mediz. Jahrbücher. 21. Jahrgang. 1. Heft 1865. S. 91) und Fritz (Gaz. hebdomadaire No. 34. 1865) gegen die Excision aussprechen, für durchaus gerechtfertigt erklären.

Cap. I.

Eigene Beobachtungen.

Fall I.

(Hierzu Taf. I. Fig. A—H. Taf. II. Fig. A. u. B.)

Progressive Muskelatrophie der rechten Hand und der beiden unteren Extremitäten; lipomatöse Entartung der letzteren. Veränderung der peripherischen Nerven des rechten Arms und der Beine bis herauf zu den vorderen und hinteren Wurzeln der Rückenmarksnerven. Rückenmark und Sympathikus normal. Tod durch Pyämie nach Amputation.

Elisabeth Besand von Dienheim, 32 Jahre alt, leidet seit ihrem 5. Lebensjahre an Klumpfüssen, so dass sie nur auf den Knieen rutschend sich bewegen konnte. Als sie im Dezember 1852 in der chirurgischen Klinik in Heidelberg sich befand, wurde der Sehnenschnitt (nach Dieffenbach) ausgeführt, aber ohne Erfolg. Das klinische Diarium jener Zeit ergiebt die kurze Bemerkung: „Pes varus maximi gradus.“ Ende Januar 1859 wird Pat. der genannten Affektion wegen neuerdings in die chirurgische Klinik aufgenommen. Das rechte Bein war ganz lahm, mit dem linken konnten noch einige willkürliche Bewegungen ausgeführt werden. Jedoch war an beiden Unterextremitäten keine besondere Abmagerung auffällig. Die Bewegungen der Arme in den Schulter- und Ellenbogengelenken schienen nicht gestört, doch bemerkte man eine hakenförmige Krümmung der Finger der rechten Hand mit starker Abmagerung der Daumenballenmuskulatur; geringe Bewegungen der Hand brachten rasche und längere Ermüdung. Genauere Angaben bezüglich Ursache, Heredität und Entwickelungsweise des Leidens fehlen, da eine eingehendere Untersuchung in der chirurgischen Klinik nicht vorgenommen wurde. — Am 4. Febr. 1859 wurde von Herrn Prof. Chelius jun. des Klumpffusses wegen der Syme-Pirogoff'sche Schnitt linkerseits vorgenommen, und man beabsichtigte, dieselbe Operation später auch am anderen Fusse auszuführen. Indessen stellten sich bald nach der Operation die Erscheinungen der ausgeprägten Pyämie ein, welcher Pat. am 1. März erlag.

Die Sektion, zu deren Vornahme ich aufgefordert wurde, ergab folgende Resultate. Die Leiche ziemlich abgemagert; Haut und Conjunctiva deutlich ikterisch; in der Kreuzgegend ein grosser brandiger Dekubitus. An der Operationsstelle war noch keinerlei Verbindung der Sägeflächen eingetreten; die spongiösen Räume der betreffenden Knochen sehr mürbe und mit missfarbigem Eiter infiltrirt, die Weichtheile in der Umgebung der Schnittflächen verjaucht. Das Periost der Unterschenkelknochen ist von der Operationsstelle an bis auf etwa $1^{1}/_{2}$ Zoll nach Oben mürbe, missfarbig und vom Knochen abgelöst. Die Unterschenkelvenen, sowie die V. cruralis, profunda und iliaca ext. bis herauf zur Einmündung in die V. iliac. commun. gefüllt mit zerfliessenden, jauchigen Thromben; die Wandungen der genannten Gefässe missfarbig und jauchig infiltrirt. Starkes Oedem der ganzen linken Unterextremität. Der rechte Fuss in hochgradiger Klumpfussstellung (Pes varo-equinus); die Venen der rechten Unterextremität frei, auch fehlt auf dieser Seite das Oedem.

Die beiden unteren Extremitäten zeigen bezüglich ihres Volumens keine auffallende Abweichung von den normalen Verhältnissen, aber fast überall ist das Muskelgewebe ersetzt durch gelbes Fettgewebe und nur an vereinzelten Stellen lassen sich noch Streifen von rother Muskelsubstanz erkennen. Besonders complet ist diese lipomatöse Transformation an der Muskulatur der rechten Unterextremität, wo sich dieselbe bis herauf auf die Mm. iliopsoas und glutaei erstreckt, und wo die Muskeln unter Beibehaltung ihrer äusseren Form und ihres Volumens fast durchaus in Fettgewebe umgewandelt sind. Sehr auffallend war das Verhalten des rechten Psoas, welcher nur in seinem untersten Abschnitt lipomatös war, während die mittleren Parthien ein theilweise hellröthliches, grauröthliches, theilweise sehniges Aussehen, die obersten Theile, zunächst den Ursprungsstellen, dagegen ein durchaus normales Verhalten ergaben. Auch die Lenden- und Rückenmuskulatur bis herauf gegen die Mitte des Thorax zeigt auf der rechten Seite die gleiche lipomatöse Degeneration. In minder vollständigem Grade ist die Veränderung ausgeprägt an der Muskulatur der linken Unterextremität, woselbst sich da und dort inmitten der Fettmassen noch grössere, röthliche Muskelzüge erkennen lassen; der M. iliopsoas dieser Seite ist fast noch durchaus intakt. — Die Muskulatur der rechten Hand nahezu total atrophisch, der Daumenballen vollständig geschwunden, die Räume zwischen den Mittelhandknochen vertieft, die Finger in den beiden vorderen Phalangen hakenförmig flektirt. Die Muskulatur ist hier überall bis auf ganz spärliche, hellröthliche Faserreste geschwunden und in eine mit einzelnen Fettstreifen durchzogene Bindegewebsmasse umgewandelt. Die Muskulatur der linken Hand dagegen durchaus normal, ebenso die der beiden Vorder- und Oberarme.

Gehirn und seine Häute, ebenso das Rückenmark und dessen Umhüllungen lassen keinerlei Veränderung erkennen; auch der Sympathikus (Gränzstrang) und dessen Ganglien erscheinen dem unbewaffneten Auge durchaus normal.

Im linken Pleurasack findet sich eine grosse Menge einer stinkenden, jauchig eiterigen Flüssigkeit; die Pleura ist überzogen von einer weichen, fast zerfliessenden, eiterig-fibrinösen Exsudatlage. Der untere Lappen der linken Lunge enthält einige grössere, jauchig zerfallende, metastatische Heerde, deren zuführende Pulmonalarterienäste mit erweichten, dem oben erwähnten Inhalte der linksseitigen Schenkelvenen durchaus ähnlichen Thromben verstopft sind. Die rechte Lunge, die überall durch alte Verwachsungen mit der Thoraxwand verbunden ist, enthält nur einen einzigen, bohnengrossen metastatischen Brandheerd im unteren Lappen. In beiden Lungen hypostatische Hyperämie und Oedem. Herz klein; die Muskulatur des linken Ventrikels schlaff und etwas fettig, die Klappen normal. Die Leber venös hyperämisch; Galle stark schleimig; in der Gallenblase 5 hellgelbe, bohnengrosse Concremente. Milz klein, weich und anämisch, ihre Kapsel gerunzelt. Nieren normal gross, ihr Parenchym auffallend weich, die Rindensubstanz trübe und von heller, röthlichgrauer Farbe. Im Oesophagus massenhafte Soorbildung; im Dünn- und Dickdarm ein sehr ausgeprägter diphtheritischer Entzündungsprozess, der in ersterem namentlich der Höhe der Kerkring'schen Falten entspricht. Uterus etwas anteflektirt, sonst normal.

Die mikroskopische Untersuchung gab folgende Resultate: Die Muskulatur der linken Hand, welche, wie angegeben, eine makroskopische Veränderung nicht erkennen liess, zeigte auch bei mikroskopischer Untersuchung keine Anomalie; nur hie und da fand sich an einzelnen Primitivfasern eine Einsprengung äusserst feinkörniger Fettmoleküle, welche indessen so unbedeutend war, dass ihr eine wesentliche Bedeutung kaum beigelegt werden konnte. Dagegen fanden sich an der bis auf ein Minimum geschwundenen Muskulatur der rechten Hand die bedeutendsten Entartungen. Nahm man Präparate von den inmitten der bindegewebsartigen Masse makroskopisch noch erkennbaren röthlichgrauen Muskelresten, so fanden sich hier nur ganz vereinzelte Fasern, an denen noch mehr oder minder deutliche Reste von Querstreifung zu erkennen waren; die meisten Fasern waren homogen, viele zeigten eine besonders nach $\overline{A}$ deutlich hervortretende Längsstreifung, einzelne auch ein Durchsetztsein mit mehr oder minder zahlreichen, äusserst feinen, dunklen Fetttröpfchen. Nicht selten fanden sich Fasern, deren homogene oder längsgestreifte Substanz wellige Biegungen und Windungen machte, wobei dann das Sarcolemma entsprechend den Windungen bald faltig nach Innen sich einbeugte, bald brückenartig sich über die Einsenkungen des Inhaltes hinwegspannte. Am Auffallendsten aber war eine an fast allen in der beschriebenen Weise veränderten Primitivfasern mehr oder minder beträchtliche Wucherung der Muskelkerne, und es liess sich nach Zusatz von $\overline{A}$ aufs Schönste der Vorgang der Vermehrung dieser Elemente durch Theilung verfolgen. Zuerst theilte sich das Kernkörperchen, nachdem dasselbe häufig vorher gestreckt und stäbchenförmig geworden war, dann folgte eine Verlängerung des Kernes, an welchem sich, der Theilung vorausgehend, eine bisquitförmige Einschnürung oder eine quere Scheidewand gebildet hatte. Indem dieser Vorgang an jedem der neuen Elemente sich weiterhin wiederholte, kam es dann zu rosenkranzförmig angeordneten Kernreihen, parallel verlaufend mit der Längsachse der Muskelfaser, oder auch häufig zu grösseren und kleineren, runden, ovalen oder unregelmässigen Kernhaufen. Schon an den meisten der noch einfachen Kerne war es besonders deutlich, wie sich an deren Enden eine bald helle, bald trübe, nach Oben und Unten sich zuspitzende Substanz anschloss, welche in den Verhältnissen ihrer Lichtbrechung von dem Kern, sowie von der umgebenden Substanz der Muskelfaser sich unterschied. An vielen Stellen war dieses Verhalten so deutlich, dass kein Zweifel bestehen konnte, dass es sich keineswegs etwa um spaltartige

Lücken, in welche die Kerne eingelagert waren, sondern um eine bestimmte, mit dem Kern innig zusammenhängende, protoplasmatische Substanz handelte, somit um zellige Elemente (Muskelkörperchen), welche innerhalb der Muskelfaser lagerten. Auch an den oberen und unteren Enden der beschriebenen Kernreihen fanden sich häufig derartige Anhänge und Fortsätze, so dass das Ganze den Eindruck einer mehrkernigen spindelförmigen Zelle darbot, sowie auch mehrfach die beschriebenen Kernhaufen an einer oder der anderen Stelle ihrer Peripherie das Ankleben einer wenn auch nur geringen Menge einer trüben Substanz nicht verkennen liessen. Häufig konnte man sich auf das Bestimmteste überzeugen, wie dieses Protoplasma auch seitliche Ausläufer und Fortsätze ausgesendet hatte, welche nach verschiedenen Richtungen durch die Substanz der Muskelfaser verliefen, so dass ein- oder mehrkernige sternförmige Elemente entstanden, welche mittels der Ausläufer hie und da mit einander in Anastomose getreten zu sein schienen. Mit allen den bisher beschriebenen Veränderungen der Muskelfasern sah man aber schon frühzeitig eine Veränderung des interstitiellen Bindegewebes (Perimysium internum) bis in seine feinsten Fortsetzungen zwischen die einzelnen Muskelfasern parallel verlaufen, welche in einer entschiedenen, an manchen Stellen schon frühzeitig sehr ausgesprochenen Hyperplasie mit Wucherungen der Kerne bestand. (Taf. I. Fig. A, B, C, D) mögen die bisher beschriebenen Verhältnisse darstellen (nach $\overline{\text{A}}$).

Nahm ich Präparate von jenen Theilen des atrophischen Daumenballens, an denen makroskopisch Nichts mehr von Muskelsubstanz zu sehen war, sondern wo die Muskulatur durchaus zu einer bindegewebigen Masse umgewandelt zu sein schien, so fanden sich hier die fortgeschritteneren Stadien der Veränderung. Zwar zeigten sich auch hier da und dort bei der mikroskopischen Untersuchung noch einzelne Muskelfasern, aber dieselben hatten überall vollkommen ihre Querstreifen verloren, zeigten zum Theile eine feine Längsstreifung und waren erheblich verdünnt und häufig bis zu nur noch ganz schmalen, bandartigen Resten abgemagert. Dieser Schwund der Muskelfasern beruhte somit auf einer dem Verlust der Querstreifung folgenden einfachen Atrophie und Absorption; nur selten erblickte man an einzelnen Faserresten Spuren fettiger Degeneration. Die Vermehrung des Protoplasma der Muskelkörperchen, die Wucherung der Kerne derselben war hier zu höheren Graden entwickelt (Taf. I. Fig. E). Zwischen den Muskelfaserresten lag eine nicht unbeträchtliche Menge eines kernreichen, mit feinen elastischen Fasern durchzogenen, fibrillären Bindegewebes. Da wo die letzten Reste der Muskelfasern verschwunden waren, erblickte man dann schliesslich ein mit massenhaften, meist in der Richtung der früheren Muskelfasern angeordneten Kernen durchsetztes, mit feinen elastischen Fasern durchzogenes Gewebe, welches vor $\overline{\text{A}}$ einfach das Aussehen fibrillären Bindegewebes darbot. Nur noch hie und da tauchten nach Essigsäurezusatz noch erkennbare Reste einer durch einfache oder fettige Atrophie zu Grunde gegangenen Muskelfaser hervor (Taf. I. Fig. F).

An den unteren Extremitäten waren, wie erwähnt, die Muskeln fast durchaus in Fettgewebe umgewandelt und nur an vereinzelten Stellen waren noch spärliche Züge und Streifen hellröthlichen Muskelgewebes zu erkennen. An letzteren zeigte das Mikroskop im Allgemeinen ganz dieselben Zustände, wie sie vorhin für die noch erkennbaren Reste der Handmuskulatur beschrieben wurden. Doch fand ich hier andererseits auch wieder Bilder, wie ich sie an den aus den atrophischen Handmuskeln entnommenen Präparaten nicht zu Gesicht bekommen hatte. So erblickte ich hier nicht selten noch deutlich quergestreifte Fasern, welche durch eine Zerklüftung nach ihrer Längsrichtung in die einzelnen Primitivfibrillen sich zu spalten im Begriffe waren, oder welche in einer ziemlich regelmässigen Weise innerhalb des Sarcolemmas in grössere und kleinere, längere und kürzere spindelartige Fragmente zerfielen, welche letzteren aber alle aufs Deutlichste die Querstreifung beibehalten hatten. (Taf. I. Fig. G). Weiterhin sah man alle Uebergangsbilder von in normaler Weise sich verhaltenden, quergestreiften Fasern bis zu einem Zerfall derselben zu einer grobkörnigen Masse, welche aus dunkeln, das Licht stark brechenden, in unregelmässiger Anordnung den Sarcolemmaschlauch erfüllenden Körperchen von eckigem, grossentheils deutlich cylindrischem Aussehen bestand. Man konnte sich überzeugen, wie die Muskelfaser an einer Stelle noch ihre schöne und normale Querstreifung darbot, dann in ihrem weiteren Verlauf den Eindruck machte, als ob die Querstreifungen unregelmässig würden und sich verschoben hätten, ein Verhältniss, welches dann weiterhin, wie man an einer und derselben Faser übersehen konnte, überführte in den erwähnten Zustand des Zerfallens der contraktilen Substanz in jene kleinen, eckigen Partikelchen. Schon der Umstand, dass man deutlich verfolgen konnte, wie diese körnige Masse aus direkter Zerklüftung der quergestreiften Fasersubstanz hervorging, ebenso die Löslichkeit derselben bei Zusatz kaustischer Alkalien, wodurch sich die Unterscheidung von Fett ergab, endlich die eckige, grösstentheils deutlich cylindrische Gestalt der bezeichneten Körperchen schienen den Beweis zu geben, dass es sich hier um einen Zerfall der Muskelfaser in ihre letzten morphologischen Elemente, in die „Sarcous elements“ handelte, um eine Art elementarer Zerklüftung, welche nur begreiflich erschien durch die Annahme einer in Folge innerhalb der Muskelfaser vor sich gehenden chemischen Veränderung und Störung der Nutrition zu Stande gekommenen Lösung und Verflüssigung der die Fleischtheilchen der Länge und Quere nach unter einander verkittenden Substanz. Weiterhin wurden denn diese „Sarcous elements“ immer kleiner, es restirte zuletzt noch eine punktförmige Masse, welche endlich vollständig verschwand, und man konnte damit auf das Bestimmteste nachweisen, wie ein gewisser Theil der Muskelfasern auf diesem Wege zu Grunde ging. Daneben

fanden sich aber allerdings auch Fasern, an denen der Zerfall und der endliche Schwund nach dem Modus der gewöhnlichen fettigen Degeneration erfolgte, und man konnte häufig an einem und demselben Präparat diese beiden Formen des Zerfalls und der Atrophie neben einander beobachten.

An einzelnen, indessen nur seltenen Stellen machte sich das nennenswerthe Verhalten bemerkbar, dass bei Zusatz von $\bar{A}$ und langsamem Vorrücken des Reagens an jenen in einfachem oder fettigem Zerfall begriffenen Muskelfasern ein trüber Niederschlag sich erzeugte, welcher bei reichlicherem Nachrücken des Reagens sich wieder löste, so dass eine trübe Zone der vorschreitenden Einwirkung des letzteren vorausging, und damit die Existenz einer Art perenchymatösen Exsudates, das Durchtränktsein der in Degeneration begriffenen Muskelelemente von einem flüssigen Proteinkörper (Casein?) angedeutet schien. Hatte nach vollständiger und gleichmässiger Einwirkung der $\bar{A}$ das ganze Präparat sich geklärt, so traten dann jene Kernwucherungen, sowie jene spindelförmigen und sonderbar verästigten, sternförmigen, innerhalb der Substanz der Fasern gelegenen Elemente in gleicher Weise hervor, wie dies für die schwindende Muskulatur der Hand oben beschrieben wurde. Ebenso liess sich dann auch die in ausgeprägter Hyperplasie begriffene und von reichlicher Kernwucherung durchsetzte interstitielle Bindegewebssubstanz aufs Schönste demonstriren. (Ta f. I. Fig. H möge die beschriebenen Zustände veranschaulichen, wie sie an einem aus noch erkennbaren Muskelresten innerhalb der im Uebrigen lipomatös entarteten Muskulatur der hinteren Parthieen des rechten Oberschenkels entnommenen Präparate [nach $\bar{A}$] sich darstellten). Noch will ich nicht unerwähnt lassen, dass einzelne der verästigten, innerhalb der Muskelfaser sich verzweigenden Elemente in ihren Ausläufern Fetttröpfchen enthielten, sowie dass es mir mitunter gelang, durch leichten Druck auf das Deckglas den körnig oder fettig zerfallenden Inhalt aus der Sarcolemmaröhre heraus zu drücken und damit jene innerhalb der Faser gelegenen spindelförmigen oder ästigen Gebilde mehr oder minder vollständig zu isoliren; dabei trat denn besonders klar hervor, dass es sich bei letzteren in der That um zellige Elemente, um Kerne mit anklebenden Protoplasmafortsätzen handelte, an denen hie und da selbst die Existenz einer Zellenmembran kaum zweifelhaft erschien. (Taf II Fig. A). Manchmal traf ich auf Bilder, welche eine, inmitten von in der bisher beschriebenen Weise veränderten Muskelelementen gelegene Muskelfaser zeigten, welche eine körnige (fettige) Degeneration, sowie einen korkzieherartig gedrehten Verlauf darbot und offenbar in fortschreitendem Schwunde begriffen war. (Taf. II Fig. B).

Sehr schön liess sich an den Muskeln der unteren Extremitäten der Uebergang in die lipomatöse Umwandlung verfolgen, und man konnte sich ohne Schwierigkeit überzeugen, wie die dem wuchernden Perimysium internum angehörigen Bindegewebszellen durch Aufnahme grösserer Fetttropfen nach und nach zu grossen Fettzellen sich umgestalteten. Ueberall traten die Fettzellen zuerst zwischen den einzelnen Muskelfaserbündeln und Muskelfasern auf, wo sie anfänglich in rosenkranzförmigen Reihen, entsprechend der Richtung der Muskelfaserzüge, eingelagert waren. Häufig fanden sich auch Bilder, welche zeigten, dass das erste Auftreten der Fettzellen den kleineren arteriellen Gefässen des Muskels folgte, wo dann die Fettzellen aus den Elementen der gleichfalls in Wucherung begriffenen Adventitia und ihrer Umgebung sich herausbildeten. Nirgends aber konnte ich Andeutungen für die Annahme finden, dass auch jene innerhalb der Muskelfasern gelegenen spindelförmigen und verästigten Elemente sich zu Fettzellen umgestaltet hätten.

Am centralen Nervensystem, welches sich schon für die Betrachtung mit unbewaffnetem Auge durchaus normal zeigte, liess auch die mikroskopische Untersuchung keine Veränderung entdecken. Ebenso verhielten sich der Sympathikus am Halse und dessen Ganglien auch für die mikroskopische Betrachtung normal. Wohl aber ergab die Untersuchung der peripherischen Nerven bemerkenswerthe Resultate. Ueberall, wo ich in den erkrankten Muskeln der rechten Hand und der Beine Nervenästchen zu Gesichte bekam, waren dieselben umgeben von einem sehr reichlichen Bindegewebe, welches sich auch zwischen die einzelnen Nervenfasern hineinentwickelt und dieselben auseinandergedrängt hatte. Zusatz von $\bar{A}$ zeigte einen enormen Kernreichthum dieses hyperplastischen Neurilems; auch die Kerne der Schwann'schen Scheiden befanden sich in mehr oder minder ausgeprägter Wucherung. Die Nervenfasern selbst waren in hohem Grade verdünnt, ihr Mark atrophisch, hier und da auf weitere Strecken hin unterbrochen; mitunter bezeichneten nur noch kernreiche Bindegewebsstrassen den früheren Verlauf der Nerven. Die gleichen Bilder fanden sich an den intramuskulären Nervenverzweigungen der unteren Extremitäten; nur war hier die Untersuchung wegen der wuchernden Fettgewebsmassen wesentlich erschwert. Auch an den kleineren extramuskulären motorischen Nervenästen bis herauf zu den grossen gemischten Stämmen (Nn. tibiales, peronaei, crurales, medianus dexter) fanden sich die gleichen Veränderungen, nur in geringeren Graden. Zwischen den Nervenfasern verlief auch hier überall sehr viel fibrilläres, kernreiches Bindegewebe; die Primitivfasern waren grossentheils sehr verdünnt, das Nervenmark krümelig, in bröckeligem Zerfall, theilweise nur noch in Spuren vorhanden oder selbst stellenweise total geschwunden, so dass nur die Achsencylinder und die mit wuchernden Kernen besetzten, häufig auch zu einer fibrillären Masse verdickten Schwann'schen Scheiden restirten. Von Fett konnte ich nirgends innerhalb der Nervenfasern etwas erkennen. Auch durch die grossen Stämme der Nn. crurales und ischiadici liess sich die fortschreitende Veränderung verfolgen bis zu den

vorderen, in geringerem Grade auch den hinteren, den Plexus lumbalis und sacralis zusammensetzenden Wurzeln der Rückenmarksnerven. Wenn auch die genannten gemischten Nervenstämme, sowie die betreffenden Wurzeln der lumbalen und sacralen Nerven äusserlich keine Abnahme ihres Volumens zeigten, so schien dies erklärlich durch die reichliche Zunahme des interstitiellen Bindegewebes. Ueberall fanden sich auch in diesen Nerven noch zahlreiche unveränderte Nervenfasern und Faserbündel, zwischen denen aber ebenso überall die in Atrophie begriffenen Faserzüge auf's Deutlichste zu Tage traten. Sehr überzeugende Resultate gewährte die vergleichende Untersuchung der beiden Nn. mediani; während sich durch den Stamm des Medianus hindurch rechterseits die Veränderung auf das Bestimmteste verfolgen liess, zeigte derselbe Nerv an der linken, nicht atrophischen Extremität das normale Verhalten.

Die mitgetheilte Beobachtung ist zunächst bemerkenswerth durch den frühzeitigen Beginn und die lange Dauer des Leidens; denn es dürfte kaum bezweifelt werden können, dass die schon im 5. Lebensjahre bestandenen Klumpfüsse auf Rechnung eines bereits damals an den Unterschenkelmuskeln vor sich gehenden Atrophirungsprozesses zu setzen waren, während der Tod erst im 32. Lebensjahre, und hier erst durch die Folgen eines chirurgischen Eingriffes, erfolgte. Leider liess sich bei dem Mangel genügender anamnestischer Momente der Zeitpunkt nicht eruiren, in welchem sich die Atrophie der rechten Hand zu der Erkrankung der unteren Extremitäten hinzugesellte; auffallend aber blieb immerhin, dass der Prozess an den oberen Extremitäten lediglich auf die rechte Hand sich beschränkte, während derselbe an den unteren Extremitäten in so verbreiteter und fast alle Muskeln in ihrer Totalität betreffender Weise bestand und sich bis herauf zum Psoas, selbst bis auf die Lenden- und langen Rückenmuskeln fortgesetzt hatte. Die histologische Untersuchung lieferte den Beweis von der Existenz einer chronischen interstitiellen Muskelentzündung, welche sich im Wesentlichen charakterisirte durch die interstitielle Bindegewebswucherung. Das Schwinden der Muskelfasern selbst geschah auf verschiedene Weisen, meist durch eine einfache Atrophie nach vorheriger Maceration der longitudinalen und transversalen Kittsubstanzen, theilweise durch Absorption nach vorausgegangener homogener, wachsartiger Entartung, hie und da auch durch den gewöhnlichen Vorgang der fettigen Degeneration. Die häufig an den Muskelfasern zu Tage tretenden aktiven Vorgänge und Wucherungen an den Muskelkörperchen, sowie das an mehreren Stellen nachweisbare Vorhandensein einer parenchymatösen Trübung und albuminös-körnigen Infiltration der Muskelfasern lieferten den Beweis, dass es sich neben den interstitiellen Reizungsvorgängen zugleich auch um einen Prozess parenchymatöser Entzündung der Muskeln handelte. Durchaus analog den Muskelveränderungen war die Erkrankung der peripherischen Nerven, insoferne es sich hier ebenso im Wesentlichen um Wucherungen des inneren Neurilems handelte, zugleich mit streifiger Verdickung und Kernwucherungen der Schwann'schen Scheiden, während die Markscheiden nach vorausgegangener Gerinnung und Zerklüftung durch einfache Resorption zum Schwunde gelangten (Neuritis interstitialis chronica). Die höchsten Grade hatte die Veränderung überall an den intramuskulären Nervenästchen erreicht, von welchen aus sich an den unteren Extremitäten der Process durch die extramuskulären motorischen Nerven und die gemischten Nervenstämme bis hinauf zu den vorderen und hinteren Wurzeln der lumbalen und sacralen Rückenmarksnerven verfolgen liess; am rechten Arm dagegen war die Veränderung nur bis in den Stamm des Medianus herauf fortgeleitet, ohne die entsprechenden spinalen Wurzeln zu erreichen.

Fall II.

(Hierzu Taf. II. Fig. C u. D.)

Hereditäre progressive Muskelatrophie; fibröse Atrophie der oberen, lipomatöse Transformation der unteren Extremitäten. Degeneration der peripherischen motorischen Nerven, der vorderen und hinteren Nervenwurzeln, sowie der spinalen Hinterstränge. Tod durch akute Lungenaffektion.

Elisabeth Schuhmacher von St. Martin (bayr. Pfalz), die Tochter gesunder Aeltern, war zur Zeit, als ich dieselbe in der Frankenthaler Siechenanstalt zu beobachten Gelegenheit hatte (August 1859), 37 Jahre alt; von noch zwei Geschwistern leidet ein Bruder (Fall III) an der gleichen Affektion. Als kleines Kind will Pat. viel an „Gichtern" (Convulsionen) gelitten haben, wurde aber wieder ganz gesund, bis etwa um das 10. Lebensjahr ohne nachweisbare Ursache die Beine unter häufigen kurzen Zuckungen und Schmerzen immer schwächer und magerer wurden. Etwa ½ Jahr später begannen unter gleichen Erscheinungen auch die Hände und Vorderarme zu erkranken, und nach Verlauf weniger Jahre waren dieselben, sowie die Beine total abgemagert und vollständig bewegungslos. In dieser Weise erhielt sich der Zustand stationär bis etwa zum 32. Lebensjahre, wo nun ebenfalls wieder unter reissenden Schmerzen und fibrillären Zuckungen der linke Oberarm abzumagern und kraftloser zu werden anfing. Schon seit länger als 10 Jahren, erzählt die Kranke, seien die Beine, die früher auf's Aeusserste abgemagert gewesen, allmälig wieder dicker geworden, aber ohne dass sich in denselben die Bewegungsfähigkeit wieder hergestellt hätte; Pat. meint selbst, dieses Dickerwerden sei nur „ungesundes und angeschwemmtes Zeug." Seit vielen Jahren kann Pat. weder stehen, noch gehen und liegt immer zu Bett. Die früher stets regelmässigen Menses sind erst in der letzten Zeit etwas in's Stocken gerathen.

Stat. praes. am 25. Aug. 1859. Muskulatur des Gesichtes, Halses und des Rumpfes wohlgenährt und in jeder Hinsicht normal. Die beiden Unterextremitäten sind zwar auch von normalem, vielleicht selbst etwas übergrossem Volumen, aber die Consistenz derselben ist eine eigenthümlich weiche, schlaffe, teigige, und jede Bewegung ist unmöglich. Die beiden Füsse sind als Klumpfüsse in einem rechten Winkel nach Innen gestellt. Die Muskulatur beider Hände und Vorderarme ist bis zum Aeussersten abgemagert, jede Spur einer willkürlichen Bewegungsfähigkeit ist erloschen; die Finger zeigen die charakteristische, hakenförmige Biegung. In mässigem Grade atrophisch erscheint die Muskulatur des linken Oberarms, ebenso des M. deltoideus dieser Seite, während die symmetrischen Muskeln der rechten Seite durchaus unverändert sind. Demgemäss geschehen auch die Bewegungen des linken Oberarms, sowie das Beugen und Strecken des linken Vorderarms nur schwierig und unter dem Gefühl von Ermüdung, während die gleichen Bewegungen rechterseits ohne jede Anstrengung vollführt werden können. Die Sensibilität erscheint durchaus normal, ebenso die Thätigkeit des Gehirns und der höheren Sinnesnerven. Die Funktion des Darms und der Sphinkteren normal; an den inneren Organen der Brust- und Bauchhöhle keine nachweisbare Veränderung.

Pat. starb am 29. Juli 1860 unter den Erscheinungen einer akuten Lungenaffektion, nachdem in den letzten Wochen häufiges Erbrechen und anderweitige gastrische Erscheinungen sich eingestellt hatten. Die Agone war schwer und protrahirt.

Die Sektion, welche ich mit Erlaubniss des Direktors der Siechenanstalt, Hrn. Dr. Bettinger[1]), und unter Beihilfe der Herren Dr. Zöller in Frankenthal und Dr. Tenner aus Heidelberg am 31. Juli in der Frankenthaler Anstalt vornahm, ergab Folgendes:

Beide Lungen vielfach durch band- und fadenartige Adhäsionen mit der Brustwand verwachsen; besonders feste Verwachsungen finden sich an der rechten Lungenspitze, deren Parenchym hier schieferig indurirt und narbig geschrumpft erscheint. Das Gewebe der hinteren und unteren Abschnitte der rechten Lunge hyperämisch und etwas ödematös; starker Katarrh der mit viel schleimigem Sekret gefüllten Bronchien. Links ist das Gewebe des unteren Lappens sehr voluminös und von zahllosen, bis erbsengrossen, eitrig zerfliessenden Entzündungsheerden durchsetzt, zwischen denen das Parenchym dunkel hyperämisch und stark serös infiltrirt ist; die Pleura dieses Theils überzogen von weichen, frischen Fibrinlagen. Links ist die Bronchitis noch viel mehr entwickelt, zeigt hier einen mehr eitrigen Charakter und erstreckt sich bis in die capillären Bronchien. Das atrophische, mit brauner und schlaffer Muskulatur versehene Herz enthält nur wenig Blut; Pericard und Klappen normal. Die

[1]) Ich benütze mit Freude diese Gelegenheit, um Herrn Dr. Bettinger, dem hochgeachteten Arzte und verdienstvollen Direktor der Kreisanstalt für Sieche im Frankenthal meinen herzlichen Dank auszusprechen für die Bereitwilligkeit, mit der er mir diesen, sowie einige andere Fälle von progressiver Muskelatrophie zur Beobachtung und Benutzung überliess.

Leber klein, mit einer tiefen queren Schnürfurche versehen, sonst normal; Galle dunkel, zäh und spärlich. Die Nieren venös hyperämisch; starker Katarrh der Pyramiden. Harnblase normal. Pharynx und Oesophagus unverändert; Schleimhaut des Magens geschwellt und hellroth injicirt. Im Dünndarm, dessen Schleimhaut gleichfalls katarrhalisch, viel schmieriger, epithelialer Inhalt; im Kolon alte und harte Fäkalknollen. Pankreas gesund. Uterus von normaler Lage und Grösse, seine Schleimhaut katarrhalisch; in den Tuben ausgeprägter eitriger Katarrh. Ovarien gross, an ihrer Oberfläche viele narbige Einziehungen, im Parenchym mehrere Corpora lutea und nigra.

Die Muskulatur beider Hände und Vorderarme im höchsten Grade atrophisch; von den Muskelbäuchen restiren nur noch dünne, derbe, weissliche, sehnige Stränge und Lamellen. Das Mikroskop zeigt die completeste bindegewebige Entartung und nirgends sind auch nur Spuren quergestreifter Muskelfasern zu entdecken. Schon das Zerzupfen der Präparate erinnerte vollkommen an die Struktur derben Bindegewebes; das Mikroskop ergab überall fibrilläres, in der Richtung der früheren Muskelbündel verlaufendes Bindegewebe. Nach Zusatz von $\bar{A}$ erschienen massenhafte Züge und Haufen theils runder, theils länglicher, ovaler Kerne, welche vorwiegend in parallelen Längsreihen angeordnet die Richtung der früheren Muskelfasern einhielten, und zwischen welchen sich ziemlich viele feine, elastische Fasern hindurchschlängelten. Hie und da war es evident, dass feine Fetttröpfchen in das Innere dieser Fasern reihenweise eingelagert waren, so dass eine Höhlung innerhalb derselben nicht bezweifelt werden konnte. An einzelnen Stellen traten etwas grössere Anhäufungen kleiner Fetttröpfchen hervor, welche bei ihrer scharfen Begränzung und bandförmigen Anordnung nur als die letzten Reste einer nahezu zu völliger Resorption gelangten, fettig degenerirten Muskelfaser gedeutet werden konnten (Taf. II. Fig. C). In der beschriebenen Weise wiederholten sich überall, wo man auch von den degenerirten Muskeln der Hände und Vorderarme Präparate entnehmen mochte, im Wesentlichen dieselben Bilder; nur dass an manchen Stellen die Uebereinstimmung mit sehnigem Bindegewebe eine noch grössere war, insoferne an denselben die Menge der Kerne geringer, dagegen die Menge der Zwischensubstanz und namentlich der elastischen Elemente bedeutender war (Taf. II. Fig. D). An den Muskeln des rechten Oberarms weder makroskopisch, noch mikroskopisch eine bemerkenswerthe Veränderung; dagegen liessen sich an den Muskeln des linken Oberarms und der linken Schulter, obgleich dieselben makroskopisch noch ein gutes Aussehen zeigten, bei mikroskopischer Untersuchung die Anfangsstadien des Processes in derselben Weise verfolgen, wie sie im vorigen Falle ausführlich beschrieben wurden (Wucherung des Perimysium internum und der Muskelkerne, Zerfall und Schwund der Muskelfasern). Die Muskeln beider unteren Extremitäten bis herauf zu den Glutaeis wohl von normalem Volumen, allein durchaus in gelbes Fettgewebe umgewandelt, welches alle Charaktere physiologischen Fettgewebes zeigte und in welchem auch die letzten Reste von Muskelsubstanz verloren gegangen waren (Lipomatöse Entartung).

Gehirn und dessen Häute hyperämisch, sonst normal. Auch das Rückenmark zeigte weder an seinen Umhüllungen, noch an seiner Oberfläche eine merkliche Veränderung; dagegen finden sich, wie Querschnitte durch dasselbe sofort ergeben, bedeutende Erkrankungen an den Hintersträngen. Dieselben sind in ihren innern, zunächst das Septum longitudin. poster. begränzenden Abschnitten von gallertig-weicher Consistenz und graulich-durchscheinendem Aussehen, und es überschreitet diese graue Degeneration nirgends die Gränzen jener Gebilde, welche Goll als „dunkle Keile" (Goll'sche Keilstränge) unterschieden hat. Nach Aussen gränzten sich die veränderten Keile überall scharf von den äusseren, die Hinterhörner begränzenden Theilen der Hinterstränge ab, welche letzteren durchaus normal sich erwiesen. Am bedeutendsten ist die angedeutete Veränderung in den lumbalen Abschnitten des Marks und wird nach oben allmählig geringer, so dass dieselbe im Cervicaltheile nur noch in Gestalt schlanker, dünner grauer Keile angedeutet ist. Das Mikroskop zeigte überall in den degenerirten Theilen die Nervenfasern grossentheils gequollen und mit zahlreichen Varicositäten besetzt, das Mark in krümligem Zerfall und zerklüftet; theilweise waren auch die Nervenfasern sehr dünn und ihr Mark in offenbarer Resorption oder Verflüssigung begriffen; nicht selten erschienen auch die Nervenfasern in Zerfall und stellenweise dadurch in ihrem Verlaufe unterbrochen. Ueberall zeigten sich die so veränderten Elemente in eine grauliche, granulöse, sehr weiche Grundsubstanz eingebettet, welche nach Zusatz von $\bar{A}$ sich klärte und zahlreiche runde oder ovale, ziemlich grosse und scharf contourirte, nicht selten in Theilung begriffene Kerne mit deutlichen Nucleolis zu Tage treten liess; ausserdem zahlreiche Corpora amylacea und hie und da Fettkörnchenhaufen; auch sieht man einzelne Gefässe mit spärlichen Fettkörnchenkugeln besetzt. An den äusseren Parthieen der Hinterstränge, ebenso an den Seiten- und Vordersträngen, sowie an der grauen Substanz fanden sich auch für die mikroskopische Untersuchung überall die normalen Verhältnisse.

Was die Wurzeln der Rückenmarksnerven betrifft, so waren besonders die vorderen Wurzeln im hohen Grade entartet. Die Untersuchung liess an den, den unteren Theilen des Rückenmarks entsprechenden Vorderwurzeln nur noch wenige normal aussehende Nervenfasern erkennen; die meisten waren durch Quellung des Markes verdickt, von mattem Glanze, mit nur einfacher Contour versehen; häufig zeigten dieselben Varicositäten und einen gewundenen, geschlängelten Verlauf. In vielen der so veränderten Fasern war das Mark zu grösseren und kleineren, mattglänzenden, in Alkalien sich lösenden Kugeln zerfallen, welche dann resorbirt zu werden schienen, indem sich alle Uebergänge zu dünneren derartigen Fasern bis zu völlig leeren und collabirten Scheiden verfolgen liessen. Ueberall

war zwischen den Nervenfasern und Nervenfaserbündeln ein sehr reichliches, fibrilläres Bindegewebe entwickelt, in welchem nach Ā sehr viele längliche, in reichlicher Proliferation begriffene Kerne erschienen. Auch die hinteren Wurzeln der sacralen und lumbalen Rückenmarksnerven zeigten dieselbe Veränderung, indessen in einem weit geringeren Grade, und es ist in diesen die Zahl der noch wohlerhaltenen doppeltcontourirten Fasern eine viel bedeutendere. An den höheren Theilen des Rückenmarkes zeigten sich die vorderen, wie hinteren Wurzeln normal. — Übereinstimmend mit den beschriebenen Erkrankungen der Nervenwurzeln waren auch die peripherischen Nervenstämme degenerirt; an den unteren Extremitäten liess sich der Process verfolgen bis in die kleinsten intramuskulären Nervenästchen, an welchen der Schwund der Nervenfasern die höchsten Grade erreicht hatte. Die grossen Nervenstämme (Nn. tibial., peron., crural., ischiad.) liessen schon makroskopisch die bedeutende Vermehrung ihres innern Neurilems und damit ein auf Querschnitten hervortretendes, mehr sehniges Aussehen nicht verkennen. Das Mikroskop zeigte auch hier, wie ein sehr kernreiches Bindegewebe bis zwischen die kleineren Nervenfaserbündel hinein sich entwickelt hatte; die Nervenfasern auch hier gequollen, varikös aufgetrieben, häufig trüb wegen klumpiger Gerinnung und körnigen Zerfalls des Markes; auf den Schwann'schen Scheiden häufig deutliche Kernvermehrung. Wie an den Wurzeln, so konnte man auch hier alle Stadien verfolgen bis zu Abmagerung und totaler Atrophie des Marks und bis zu dem Uebrigbleiben der collabirten, kernreichen, mit dem wuchernden Neurilemm verschmelzenden Scheiden. Bemerkenswerth war, dass an den Nervenfasern eines und desselben Präparates die verschiedensten Zustände unmittelbar neben einander bestanden; so lag unmittelbar neben einer stark gequollenen, trüben Faser eine ganz normale, schön doppeltcontourirte, daneben wieder eine in einfacher Abmagerung oder klumpigem Zerfall des Marks begriffene oder mit sehr ausgeprägter Kernwucherung in der Schwann'schen Scheide versehene Faser u. s. w., so dass in dieser Beziehung die vollkommenste Analogie mit den Zuständen an den Muskeln bestand. In gleich entwickeltem Grade fand sich die Degeneration an den Muskelästen der beiden Vorderarme und liess sich von hier in abnehmender Intensität verfolgen bis herauf in die Stämme des N. medianus, ulnaris und radialis am Oberarme. Dagegen war an den grösseren Hautnervenästen der oberen und unteren Extremitäten keine Veränderung zu erkennen; auch die feineren Hautnervenästchen der atrophischen Hände ergaben durchaus normale Bilder, und in der Haut der Fingerspitzen sah ich die schönsten und durchaus normal sich verhaltenden Nervenfasern zu den Papillen treten. — Am Halsstrang des Sympathikus und an dessen Ganglien keine Veränderung.

Dieser zweite Fall bietet viel Uebereinstimmendes in mancherlei Beziehungen mit dem mitgetheilten ersten Fall, insoferne hier wie dort die Affektion sich im Wesentlichen auf die Extremitäten beschränkte und es beide Male an den Muskeln der Beine zu der ausgedehntesten lipomatösen Entartung gekommen war. Auch die histologischen Befunde an den erkrankten Muskeln dokumentirten in beiden Fällen den gleichen pathologischen Vorgang. Hier wie dort begann die Krankheit schon in den Jahren der Kindheit an den unteren Extremitäten und trat erst später auch an den oberen Extremitäten hinzu. Dabei bietet in diesem zweiten Falle die Thatsache besonderes Interesse, dass der Process an den Vorderarmen während langer Zeit stationär blieb und sich an den Ellbogen beschränkte, um erst etwa zwanzig Jahre später am linken Arm wieder progressiv zu werden und auf den betreffenden Oberarm und die Schulter sich fortzusetzen. Auch bezüglich des Verhaltens der peripherischen Nerven finden wir eine grosse Aehnlichkeit mit dem ersten Falle; denn hier wie dort hatte sich der Process auf die intramuskulären Nervenäste der Beine und von diesen herauf durch die grossen gemischten Nervenstämme bis zu den vorderen und hinteren Wurzeln der lumbalen und sacralen Nerven fortgesetzt, während dagegen an den oberen Extremitäten der Process in seinem Verlauf durch die grossen Nervenstämme sich beschränkte und nicht die entsprechenden Nervenwurzeln erreichte. Dagegen fand sich in dem eben mitgetheilten Falle graue Degeneration im Bereich der Hinterstränge des Rückenmarks, am stärksten entwickelt in den lumbalen Theilen des Markes, nach Oben zu abnehmend, nirgends aber die Gränzen der Goll'schen Keilstränge überschreitend. Der Tod erfolgte durch lobuläre Bronchopneumonie und frische fibrinöse Pleuritis sin. — Dass hereditäre Einflüsse der Entstehung der Krankheit zu Grunde lagen, beweist die folgende Krankengeschichte des Bruders.

Fall III.

Hereditäre progressive Muskelatrophie; Atrophie der Hände, Füsse, Vorderarme und Unterschenkel. Lipomatöse Entartung der Wadenmuskeln. Hochgradige Klumpfussbildung. Fortsetzung des Prozesses nach jahrelangem Stillstande auf Oberarme und Oberschenkel.

Joseph Schuhmacher von St. Martin litt in seinem 17. Lebensjahre an rechtseitiger Oberkiefernecrose, so dass ein ziemlich grosses Stück des Knochens resecirt werden musste. Im 20. Jahre hatte Pat. wiederholt Wechselfieber, einmal mit nachfolgendem Ikterus, wurde aber davon völlig wieder hergestellt. An beiden Füssen zeigt' sich congenitale Syndaktylie zwischen 2. und 3. Zehe. Ein aus dem Jahre 1850 datirendes ärztliches Zeugniss sagt, „dass der 12jährige Patient an beiden Füssen so verkrüppelt sei, dass er nicht gehen könne und sich nur mühsam mit den abgemagerten und entstellten Beinen fortschleppe; in den letzteren Jahren sei ein ähnlicher Prozess auch an den Händen aufgetreten, welcher den freien Gebrauch derselben wesentlich beeinträchtige." Der Kranke, dessen Aussagen mit diesen Angaben übereinstimmen, fügt noch ergänzend bei, dass er im 6. Lebensjahre an „Gichtern" (Convulsionen) gelitten habe, worauf dann ein Jahr später die Krankheit zuerst im rechten Beine unter häufigen Schmerzen mit zunehmender Schwäche und Abmagerung begonnen, und bald in gleicher Weise auch auf das linke Bein sich erstreckt habe. Etwa im 10. Lebensjahre sei die rechte, ungefähr ein Jahr später auch die linke Hand schwächer und magerer geworden, indessen ohne jene Schmerzen, wie sie den Prozess in den unteren Extremitäten begleiteten.

Am 25. Aug. 1859, als ich Pat. zum ersten Male im Frankenthaler Siechenhause sah, notirte ich nachstehenden Status praesens: Der Kranke, 22 Jahre alt, zeigt die ausgeprägteste Atrophie der Muskulatur beider Vorderarme und Hände mit Bewegungslosigkeit und hakenförmiger Krümmung der Finger; auch die beiden Füsse sind total bewegungslos und, wie bei der Schwester, zu hochgradigen Klumpfüssen verbildet. Die Muskeln der Unterschenkel, besonders die Wadenmuskulatur, sind von gutem Volum, fühlen sich aber weich und teigig an und zeigen keine Spur von Contraktionsfähigkeit. Da Pat. behauptet, dass auch die Waden früher in hohem Grade abgemagert gewesen seien, so konnte nicht zweifelhaft sein, dass hier die atrophischen Muskeln die lipomatöse Umwandlung erlitten. Die Oberarme und Oberschenkel sind wohlgenährt, ihre Muskulatur von guter Consistenz und normaler Funktion; es hat sich somit der Prozess scharf an den Ellbogen- und Kniegelenken beschränkt. Auch an den Muskeln des Rumpfes und Kopfes keine Anomalie. Die Hautsensibilität, die Funktionen der höheren Sinne und des Gehirns, ebenso die inneren Organe vollkommen normal.

Im Dezember 1868, also 9 Jahre nach der ersten Untersuchung, liess sich Pat. in meine Klinik verbringen, so dass ich Gelegenheit hatte, die Aenderungen der Krankheit während dieser grösseren Zahl von Jahren zu beobachten. Die Contrakturen der Füsse sind zu viel höheren Graden gediehen; die Fersen sind stark nach Oben, die Fussspitzen nach Unten gezogen, zugleich sind die Füsse so stark nach Innen gedreht, dass der Fussrücken nach Unten, die Planta pedis nach Oben und Innen sieht. Pat., der sich nur mit Krücken fortschleppen kann, geht im eigentlichen Wortsinne auf den Fussrücken, welche in Folge davon etwa auf ihrer Mitte dicke und hornige Schwielen zeigen. Die Zehen stark flektirt; weder an ihnen, noch in den Fussgelenken ist eine Spur willkürlicher Bewegung zu erkennen. Die kleinen Fussmuskeln scheinen total geschwunden; ebenso besteht erhebliche Atrophie der Unterschenkel und nur die Waden besitzen noch einen mässigen, wenn auch kaum die Hälfte des Normalen betragenden Umfang. Wenn man das noch gute Volumen der genannten Muskeln vor 9 Jahren berücksichtigt, so konnte ein seitdem zu Stande gekommener beträchtlicher Schwund des die Wadenmuskeln damals schon substituirenden Fettgewebes nicht zweifelhaft sein. An den Händen und Vorderarmen scheint der Zustand der gleiche, wie vor 9 Jahren, insofern schon damals der höchste erreichbare Grad des Muskelschwundes constatirt worden war.

Pat. gibt an, etwa seit den letzten 4 Jahren häufig starke Schmerzen in den Oberarmen zu fühlen und seitdem auch eine gewisse Abmagerung und Schwäche an denselben zu bemerken. In der That überzeugt man sich auch, dass die Mm. bicip. in ihrer ganzen Länge entschieden mässig abgemagert sind; sind dieselben wohl auch noch im Stande, den Arm zu beugen, so geschieht dies doch nur mit geringer Kraft, und Pat. vermag der passiven Extension einen nur geringen Widerstand entgegenzusetzen. Auch die Mm. tricip. sind entschieden mässig atrophisch, indessen nur in ihren unteren Hälften, ihre Contractionskraft ist gleichfalls nicht unerheblich vermindert. An den Mm. deltoid. keine Veränderung bemerkbar. Die Muskulatur der Oberschenkel soll gleichfalls in den letzten Jahren magerer, schwächer und schlaffer geworden sein, und auch hier lässt sich deutlich erkennen, dass die Volumsverminderung wesentlich auf die unteren Hälften der Oberschenkel sich beschränkt, während die oberen Hälften derselben einen von der Norm kaum wesentlich abweichenden Umfang besitzen. Die Bewegungen der Oberschenkelmuskeln sind wohl alle noch gut möglich, aber doch mit erheblich ver-

minderter Energie. An den Oberschenkeln und Oberarmen häufige fibrilläre Muskelcontraktionen. Die Muskulatur des Rumpfes und Kopfes normal, wie vor 9 Jahren. Sehr auffällig ist eine sehr beträchtliche Kälte der Hände und Füsse, sowie eine bei Entblössung eintretende dunkelblaurothe marmorirte Färbung der Vorderarme, der Ober- und Unterschenkel; auch an der vorderen Fläche des Thorax stellt sich, wenn man dieselbe entblösst, eine nicht geringe Zahl grösserer und kleinerer, rosarother, der Schamröthe vergleichbarer, hyperämischer Flecken ein. — Ueberrascht war ich, bei der laryngoskopischen Untersuchung eine totale Bewegungslosigkeit des linken Stimmbandes zu entdecken, doch ohne wesentliche Anomalie der Stimme. Beim Athmen und Intoniren zeigen das linke Stimmband, sowie der linke Gieskannenknorpel keine Spur von Bewegung, während dieselbe rechterseits sehr lebhaft erfolgt. Dabei scheint die linke Gieskanne entschieden kleiner, die gleichseitige Hälfte der Commissura intraarytaenoides dünner und schärfer, sowie alle Gebilde an der linken Hälfte des Introitus laryngis von geringerem Umfang, während dagegen an der vorderen Fläche des Schildknorpels am Halse keine Assymetrie zu beobachten ist.

Die Prüfung mit dem inducirten Strom gibt bei direkter Reizung der atrophischen Muskeln der Vorderarme und Unterschenkel, sowie der Hände und Füsse keine Spur von Reaktion; nur bei indirekter Reizung vom N. radialis am Oberarm her lassen sich noch Spuren von Zuckungen der Mm. flexor. et extensor. digitor. commun., des Indicator und des M. extensor pollicis longus erzielen. Die elektromuskuläre Contraktilität der bereits in Erkrankung begriffenen Oberarm- und Oberschenkelmuskeln ist entschieden herabgesetzt, wenn auch nur in mässigem Grade. Der constante Strom gibt an den Muskeln der Hände, Füsse, Vorderarme und Unterschenkel keine Spur von Reaktion; nur einzelne Fasern des M. extens. digitor. commun. scheinen beiderseits noch erhalten, wie dies leichte Zuckungen der Finger bei der Erregung vom Nerven her andeuten.

Die Harpunirung der in beginnender Atrophie begriffenen Mm. bicip. der Oberarme erwies die meisten Muskelfasern noch durchaus normal sowohl bezüglich ihres Volumens, wie inneren Baues; an vielen Fasern jedoch liess sich bei noch deutlich erhaltener Querstreifung nach Essigsäurezusatz eine Vermehrung der Muskelkerne constatiren, welche häufig zu 2—3, mitunter selbst bis zu 6—8 reihenförmig nebeneinanderliegend die Muskelfaser durchzogen. Manche Muskelfasern waren entschieden von viel geringerer Breite, liessen aber überall noch Querstreifen erkennen. Nirgends bekam ich Muskelfasern zu Gesicht, welche unter Verlust ihrer Querstreifen ein längsstreifiges Aussehen oder eine wachsartige oder fettige Degeneration, oder eine parenchymatöse Trübung hätten erkennen lassen. Dagegen zeigten sich im Perimysium internum entschiedene Wucherungsvorgänge, und es zeichnete sich dasselbe aus durch seinen erheblichen Reichthum an Kernen; selbst zwischen den einzelnen Muskelfasern tauchten an häufigen Stellen nach $\bar{A}$ reihenweise angeordnete längliche, ovale Kernbildungen hervor. Makroskopisch aber zeigten die durch die Harpune herausbeförderten Muskelpartikelchen noch durchaus ein schön rothes, normales Aussehen. Besonders möchte ich hervorheben, dass bei einer wiederholten Harpunirung desselben Muskels die beschriebenen Veränderungen durchaus fehlten, und ganz normale Muskelfasern zur Anschauung kamen, ein Beweis, dass namentlich in den früheren Stadien die Veränderung nicht den ganzen Muskel gleichzeitig und gleichmässig befällt, so dass ein negatives oder positives Resultat einer einmaligen Harpunirung nicht sofort auf den Muskel in toto übertragen werden darf. An den Muskeln der Oberschenkel (M. biceps, M. vastus internus) fanden sich im Allgemeinen ganz die gleichen Veränderungen; nur der M. rectus femoris schien beiderseits in der Erkrankung weiter vorgeschritten, indem schon makroskopisch mehr ein röthlich gelbes Aussehen der herausbeförderten Muskelstückchen auffiel. Das Mikroskop zeigte eine beträchtliche Volumsverminderung vieler Muskelfasern mit höheren Graden der Kernwucherung, sowie der interstitiellen Bindegewebshyperplasie; sodann traten bereits an vielen Stellen reichliche Anhäufungen grosser Fettzellen zwischen den Muskelfasern zu Tage. Muskelstückchen, welche aus den Mm. gastrocnemiis herausgeholt wurden, glichen durchaus reinem Fettgewebe; das Mikroskop zeigte ausser der massenhaften Anhäufung von Fettzellen an vielen Stellen reichliche Mengen fibrillären, nach $\bar{A}$ ziemlich kernreichen Bindegewebes, sowie auch häufig längsstreifige Züge eines mit gröberen und feineren Fetttropfen durchsetzten Gewebes, welches als die Reste der Muskulatur, als leere Sarcolemmaschläuche gedeutet werden konnte. Von noch quergestreiften Faserresten nirgends mehr eine Spur, wohl aber da und dort noch die schmalen Reste einer in Zerklüftung, Auflösung oder wachsartigen Degeneration begriffenen Muskelfaser.

Wie bei der Schwester, so begann auch bei diesem Kranken die Affektion schon in den Jahren der Kindheit zuerst an den unteren, einige Jahre nachher auch an den oberen Extremitäten und beschränkte sich an den grossen Gelenken der Kniee und Ellbogen, um erst nach Verlauf vieler Jahre wieder progressiv zu werden und auf die Muskulatur der Oberschenkel und Oberarme sich fortzusetzen. An den Muskeln der Unterschenkel, besonders der Waden, bestand, wie bei der Schwester, ausgedehnte und hochgradige Lipomatose, und es war hier bemerkenswerth, wie das Volumen der Waden im Laufe der Krankheit wechselte.

So war aus dem im Jahre 1850 ausgestellten ärztlichen Zeugnisse ersichtlich, dass die Beine des damals 12jährigen Knaben hochgradig abgemagert waren, was auch Patient durch seine Aussagen bestätigt; als ich den Kranken im Jahre 1859 sah, war das Volumen der Waden ein sehr gutes und vollkommenes, dagegen war dasselbe wieder ein erheblich geringeres geworden, als Patient sich 9 Jahre später in meiner Klinik präsentirte. Die ursprüngliche, durch die Atrophie und fibröse Degeneration der Muskulatur bedingte Abmagerung hatte also durch die später aufgetretene Entwickelung der Lipomatose einer Wiederherstellung des Volumens Platz gemacht; die spätere Wiederabnahme des Volumens schien erklärbar durch eine theilweise Resorption des Fettes in Folge des Drucks der sich mehr und mehr retrahirenden und verkürzenden interstitiellen Bindegewebswucherungen, eine Annahme, mit welcher auch die fortschreitende, auch nach totalem Schwunde der Muskulatur zu noch höheren Graden sich fortentwickelnde Klumpfussbildung in Einklang gebracht werden konnte. — Sehr auffallend war in diesem Falle die nur auf die unteren Hälften der Oberschenkel und gewisser Oberarmmuskeln sich erstreckende Atrophie, wodurch ein direktes Uebergreifen und Aufsteigen des Erkrankungsprocesses von Unten nach Oben per continuitatem et contiguitatem der Theile angedeutet schien. Dass die bei der laryngoscopischen Untersuchung an der linken Hälfte des Kehlkopfs hervortretende Veränderung auf einer der Erkrankung der Extremitätenmuskeln analogen Atrophie gewisser Kehlkopfsmuskeln beruhte, war wohl als sehr wahrscheinlich, wenn auch bei der Unmöglichkeit eines anatomischen Nachweises kaum mit Sicherheit anzunehmen. — In histologischer Beziehung bot unser Fall besonderes Interesse durch die Resultate der Harpunirung, insoferne durch dieselbe an den Muskeln der Oberschenkel und Oberarme die initialen Stadien des Prozesses, bestehend in einer Wucherung des interstitiellen Gewebes und der Muskelkörperchen bei einfacher Abmagerung mit Erhaltung der Querstreifung der Muskelfasern, nachgewiesen werden konnten; ferner durch die Constatirung des gänzlichen Mangels fettiger Degeneration der Muskelfasern; endlich durch den Nachweis der schon in frühen Stadien des Processes an den Muskeln der Unterextremitäten (Mm. recti femoris) hinzutretenden Lipomatose. Dass aber später an den Muskelfasern ausser einfacher Abmagerung noch andere Veränderungen Platz griffen, wie Zerklüftung, wachsartige Degeneration u. s. w., zeigten die letzten noch erkennbaren Reste derselben an der lipomatös degenerirten Muskulatur der Unterschenkel.

Fall IV.

(Hierzu Taf. II. Fig. E u. F.)

Allgemeine progressive Muskelatrophie. Betheiligung fast sämmtlicher Muskeln des Rumpfs und der Extremitäten, ebenso der Zunge, des Gesichts und des Pharynx. Nachweis verschiedener Centren, von denen aus die Krankheit sich verbreitete. Veränderung der intramuskulären Nerven; Intaktsein der übrigen peripherischen Nerven, sowie des centralen Nervensystems. Ungewöhnlich rascher Krankheitsverlauf. Tod durch Miliartuberkulose.

Valentin Zimmermann aus Schwarzach, 27 Jahre alt, früher Dragoner, tritt am 22. Januar 1866 in die medizinische Klinik ein. Im 8. Lebensjahre litt Pat. während 7 Wochen an Inter-

mittens tertiana, welche angeblich von selbst wieder aufhörte; im 22. Lebensjahre lag er wegen einer fieberhaften, nicht näher mehr zu bestimmenden Krankheit 4 Wochen lang im Militärhospital und wurde vollkommen geheilt wieder entlassen. Vor etwa 2 Jahren (März 1864) bemerkte Pat. zuerst eine Schwäche im linken Zeigefinger, bald auch im Daumen; einige Zeit nachher hatte sich das Gefühl der Kraftlosigkeit der ganzen linken Hand und dem linken Arm mitgetheilt. Ein halbes Jahr später (Oktober 1864) stellten sich die gleichen Erscheinungen, ebenfalls im Zeigefinger beginnend, auch in der rechten Oberextremität ein, so dass Pat., nachdem er bis März 1865 erfolglos im Militärspitale behandelt worden war, vom Militärdienste entlassen wurde. Anfangs 1865 fühlte Pat. eine zunehmende Schwäche im linken, im Herbst desselben Jahres auch im rechten Beine, so dass das Gehen schwerfälliger und langsamer wurde. Seit den letzten 6—8 Wochen vor dem Eintritt in die Klinik ist eine Erschwerung der Sprach-, sowie der Schluckbewegungen bemerkbar. Schmerzen sollen niemals vorhanden gewesen sein; auch behauptet Pat., seit etwa $^1/_2$ Jahre häufig, besonders während des Sprechens, plötzlich krampfhaft lachen zu müssen, sowie etwa seit Herbst 1864 häufig zuckende Bewegungen in den Muskeln der oberen und unteren Extremitäten zu verspüren. Eine Ursache der Krankheit ist nicht aufzufinden; hereditäre Einflüsse fehlen.

Stat. praes. beim Eintritt in die Klinik: An den Händen ist, besonders linkerseits, die Muskulatur fast total geschwunden, die Aktion der Handmuskeln auf's Aeusserste beschränkt; nur die Flexion des Daumens geschieht noch ziemlich gut. Die Finger sind in den vorderen Phalangen gebeugt und stehen in der für die progressive Muskelatrophie bekannten hakenförmigen Stellung. Ebenso sind die Muskeln der Vorderarme sehr atrophisch und ihre Contraktionsfähigkeit entsprechend beschränkt. Die Muskulatur beider Unter- und Oberschenkel beträchtlich schlaff und geschwunden; auch die Glutaei sind nicht mehr intakt; das Gehen ist mühesam und schleppend. An den Beinen häufige fibrilläre Contraktionen. Verhältnissmässig wenig afficirt sind die Mm. pectorales; mehr atrophisch wiederum sind dagegen die Muskeln des Rückens, der Schultern und der Schulterblätter. Ueberall auch an den Muskeln des Rumpfes lebhafte fibrilläre Contraktionen. Die Bewegungen des Rumpfes, das Aufrichten und Beugen desselben geschehen nur mit grösster Anstrengung und Schwierigkeit; im Sitzen kauert Pat. zusammen.

Die Artikulation der Sprache ist merklich erschwert, doch kann die Zunge noch gut hervorgestreckt und innerhalb der Mundhöhle hin und her bewegt werden, und zeigt weder merkliche Atrophie, noch fibrilläre Contraktionen. Die Bewegungen des M. orbicularis oris, sowie der Muskeln des Kinns geschehen nur unvollständig; das Spitzen des Mundes ist nur theilweise möglich, die Unterlippe hängt schlaff herab. Die übrigen Gesichtsmuskeln, sowie die Augenmuskeln lassen keine Störung erkennen; das Kauen ist ungestört. Das Gaumensegel steht gerade, bewegt sich jedoch nicht sehr ausgiebig. Reflexaktion im Rachen erhalten. Das Schlucken von trockenen Bissen ist ziemlich behindert, das von Flüssigkeiten geschieht in normaler Weise.

Die Sphinkteren der Blase und des Mastdarms fungiren normal. Keine Athemstörungen. Die Sensibilität der äusseren Haut, sowie die höheren Sinnesfunktionen durchaus normal; an den Pupillen keine Veränderung. Die inneren Organe gesund. Appetit gut; im Harn nichts Abnormes zu entdecken. Pulsfrequenz und Temperatur, welche täglich zur Morgen- und Abendzeit bestimmt werden, immer normal; auch bezüglich der Qualität der peripherischen Arterienpulse ist nichts Ungewöhnliches zu constatiren. Nach längerem Sitzen tritt mitunter leichtes Oedem der Füsse auf. Mitunter bemerkt man starkes Schwitzen auf der linken Seite des Körpers, genau begränzt durch die Medianlinie, jedoch nimmt das Gesicht keinen Antheil; das Hemd wird dabei immer nur auf der linken Hälfte nass, auf der rechten bleibt es trocken.

Am 16. März wird Pat. unter Fieberbewegungen von einem Bronchialkatarrh befallen, welcher mit lebhaften Athmungsbeschwerden und sehr erschwerter Expektoration einhergeht und welcher erst nach mehreren Wochen wieder verschwunden war. Theils durch die heftigen und quälenden Hustenparoxysmen, theils durch die andauernden Fieberbewegungen wurde der Kranke sehr erschöpft; zugleich machte die Atrophie der Muskeln rapide Fortschritte. Häufige und schmerzhafte Zuckungen in den Muskeln der oberen und unteren Extremitäten quälen den Kranken sehr. Auch an der jetzt entschieden in Atrophie begriffenen und mit runzeliger, faltiger Schleimhaut überzogenen Zunge haben sich fortwährende fibrilläre Contraktionen eingestellt.

Die mit dem inducirten Strom angestellte Prüfung ergiebt im Allgemeinen eine entsprechend dem Grade der Atrophie verminderte und nur bei stärkeren Strömen eintretende Reaktion. So reagiren die Deltoidei nur schwach, ebenso die Mm. bicip. und tricip.; der Supinator longus reagirt rechterseits erst in ergiebiger Weise, wenn die Rollen des Dubois'schen Schlittens 20 Millim. weit übereinandergeschoben werden, linkerseits tritt dagegen gar keine Reaktion ein, ebenso wenig an sämmtlichen Streckmuskeln der Vorderarme. Der Pronator teres contrahirt sich bei der genannten Stromesstärke links schwach, rechts etwas besser; die Mm. flexores carpi und digitor. reagiren rechts deutlich, links gar nicht. Erst bei 35 Millim. Rolleneinschiebung zeigen sich an den genannten Muskeln links ganz schwache Contraktionen; die Strecker reagiren selbst bei dieser Stromesstärke gar nicht. Von den kleinen Handmuskeln reagirt bei sehr starken Strömen nur noch der 1. Interosseus der linken Hand, alle übrigen gar nicht. An den unteren Extremitäten erzeugt der inducirte Strom

an der vorderen Fläche der Oberschenkel schon bei nicht sehr starken Strömen deutliche Contraktionen; an der hinteren Fläche aber reagiren die Muskeln erst bei starken Strömen; an den Unterschenkeln reagiren die Extensoren (Wadenmuskeln) besser, als die an der vorderen Fläche gelegenen Flexoren. Die Mm. pectoral. major., ebenso die Rückenmuskeln geben schwache, aber deutliche Contraktionen. Die Hals- und Nackenmuskeln reagiren gut. — Mit dem constanten Strom sind an den Armen keine deutlichen Zuckungen hervorzubringen und sind hier die häufig intercurrirenden fibrillären Contraktionen für die Beurtheilung sehr störend. — Die elektrische Sensibilität der Haut scheint an den Oberextremitäten, an Brust, Hals und Rücken nicht wesentlich verändert; doch glaubt Pat. die faradische Reizung auf der linken Seite etwas schmerzhafter zu empfinden, als rechts.

September 1866. Die Atrophie hat rapide und bedeutende Fortschritte gemacht, so dass Pat. nicht mehr stehen, auch kaum mehr die Arme beugen und erheben kann. Häufige und schmerzhafte Zuckungen in den Muskeln der Extremitäten, sowie des Thorax; auch treten zur Nachtzeit manchmal sehr schmerzhafte tetaniforme Krämpfe an den Streckmuskeln der Wirbelsäule auf. Die Respiration häufig erschwert und dyspnoisch; die Expektoration behindert; im Rachen sammelt sich immer viel zäher Schleim, der häufig qualvolles Würgen, mitunter selbst Stickanfälle hervorruft. Die Schlingbewegungen sind im äussersten Grade erschwert; beim Schlucken von Speisen gerathen häufig Theile in die Luftwege und veranlassen die heftigsten Stickanfälle. Pat. muss wie ein Kind gefüttert werden; beim Versuch zu trinken fliesst theilweise die Flüssigkeit an den Mundwinkeln heraus. Auch die Kaubewegungen sind sehr erschwert. Der Versuch, den Kranken durch die Schlundsonde zu ernähren, muss unterlassen werden, da die Einführung der letzteren die heftigsten Würg- und Stickanfälle erzeugt, wobei der Kranke cyanotisch wird und in Gefahr der Erstickung geräth. Die Gaumenbögen schlaff, dünn, beim Intoniren sich nur wenig bewegend. Die Atrophie der Zunge hat erhebliche Fortschritte gemacht; dieselbe hat sich um Vieles verkleinert und erreicht kaum mehr die Zähne; ihre Bewegungen sind nach allen Richtungen hin erschwert, ihre Schleimhaut faltig und runzelig und man erkennt fortdauernd fibrilläre Zuckungen. Die Sprache nahezu unverständlich.

Dezember 1866. Seit einigen Wochen andauernde fieberhafte Temperatursteigerung um 1—1½ ° R.; Puls fast immer über 100 Schläge; doch lässt sich keine Veränderung der inneren Organe durch die objektive Untersuchung nachweisen. In der letzten Zeit stieg der Puls durchschnittlich bis zu 120, mitunter selbst bis zu 136 Schlägen, die Temperatur selbst über 31° R. Die Athemzüge sehr frequent, selbst die Zahlen 48—52 i. d. M. erreichend. Häufiger Husten, mitunter bis zu Suffocationsanfällen sich steigernd. Die partiellen Schweisse auf der linken Körperseite dauern fort; nicht selten allerdings schwitzt Pat. auch am ganzen Körper, allein auch dann ist die Sekretion immer auf der linken Seite stärker, als rechts. Auch im Gesichte und am Kopf ist nicht selten halbseitiger Schweiss linkerseits zu bemerken. — Die Atrophie der Muskeln schreitet unaufhaltsam fort und die Bewegungsfähigkeit der Glieder wird immer beschränkter. An den Oberarmen haben die Mm. tricip., an den Beinen die Streckmuskeln noch am meisten Contraktionsfähigkeit, während die Beuger total kraftlos sind. Die willkürlichen Bewegungen der Gesichtsmuskeln sehr beschränkt; die Funktion des offenbar atrophischen M. orbical. oris total vernichtet; dagegen keine Spur von Anomalie an den Augenmuskeln und an den Pupillen, welche letzteren von normaler Weite und Reaktion sind. An den in Atrophie begriffenen Muskeln des Rumpfs und der Extremitäten, ebenso an den Halsmuskeln (Sternocleidomastoideus, Cucullaris), den Gesichtsmuskeln und der Zunge fortwährende fibrilläre Zuckungen; das Gesicht zeigt in Folge der schwindenden Muskeln tiefe Furchen und Falten und damit einen greisenhaften, alternden Ausdruck. Selbst rasche krampfhafte Contraktionen ganzer Gesichtsmuskeln treten häufig ein, so dass der mimische Gesichtsausdruck in einem fortwährenden Wechsel begriffen ist; bald wird die Stirne gerunzelt, bald das Kinn oder der Mund bewegt, bald Risus sardonicus mit grinsendem Hervortreten der Zähne, selbst die Ohrmuscheln werden manchmal krampfhaft in die Höhe gezogen. Häufiges Zähneknirschen. Auch das Schlucken und Sprechen werden immer schwieriger. Sphinkteren der Blase und des Mastdarms normal. Im Harn häufig Sedimente von harnsauren Salzen. Die Sensibilität auf äussere Hautreize ungestört; die höheren Sinne fungiren gut; Psyche frei. Mitunter Nasenbluten.

Januar 1867. Fortdauerndes Fieber; Puls immer über 100, meist gegen 120, hier und da selbst 140 Schläge; Temperatur immer über 31, meist selbst über 31,5° R. Hände, Füsse und Nasenspitze immer kühl. Profuse allgemeine Schweisse. Pat. findet nur in sitzender Stellung einige Erleichterung seiner dauernden Athmungsbeschwerden und dyspnoëtischen Anfälle, die sich mitunter bis zu gefahrdrohender Suffokation steigern. Die beim Sitzen herabhängenden Beine sind bis gegen die Kniee herauf ödematös geschwollen. Beginnender Dekubitus am Kreuzbein. Pat. wird nur mit grösster Mühe durch nährende Brühen und rohe Eier erhalten. Die Zunge nimmt, wie die übrigen Muskeln, sichtlich und fortschreitend an Volumen ab. Pupillen normal. Im Harn fast täglich reichliche Niederschläge von harnsauren Salzen. kein Albumin, Reaktion sauer, spezif. Gew. 1025. Stuhl erfolgt ziemlich regelmässig etwa alle 2 Tage.

März 1867. Das Fieber dauert immer fort; Puls 116—140, schwach und leicht comprimirbar. Profuse Schweisse; häufiges Nasenbluten. Der Dekubitus hat erheblich zugenommen. Häufig treten krampfhafte Contraktionen der Kaumuskeln ein, wobei die Zunge und Wangenschleimhaut oft

zwischen die Zähne kommt und verwundet wird; auch bemerkt man häufiges Zähneknirschen. Die Gesichtsmuskeln, ausgenommen die Augenmuskeln, zeigen durchgehends Erscheinungen von Lähmung und Atrophie. In der letzten Zeit mitunter Collapsustemperaturen (28,2° R.), sowie ödematöses Schwellen der Hände. Ein suffokatorischer Paroxysmus macht am 20. April den Leiden des Kranken ein Ende.

Die Sektion, welche von Prof. Dr. Jul. Arnold vorgenommen wurde, ergab Folgendes: Kräftiger Knochenbau, spärlicher Panniculus adiposus, mässige Todtenstarre der Beine. Beide Hände und Unterschenkel ödematös, besonders rechterseits. In der Kreuzgegend ein oberflächlicher brandiger Dekubitus.

Im Herzbeutel etwa 4 Unzen klares, dunkelgelbes Serum: auf dem pericardialen Ueberzug des rechten Vorhofs eine frische, fibrinöse Entzündung. Die Aussenfläche des parietalen Herzbeutelblattes stark injicirt, stellenweise verdickt und eiterig und käsig infiltrirt; die gleiche Veränderung erstreckt sich auch auf das Bindegewebe des vorderen Mediastinalraumes. In den beiderseitigen Herzhöhlen dunkles, flüssiges Blut neben frischen, feuchten und lockeren Fibringerinnungen. Die Muskelsubstanz des Herzens derb und braunroth; Endocard und Klappen normal. Auf der Intima der Aorta, sowie der grossen, von dem Aortabogen entspringenden Arterienstämme ziemlich zahlreiche verdickte und atheromatöse Stellen. — Beide Lungen in grosser Ausdehnung mit der Costalwand verwachsen; die parietale Pleura beiderseits ziemlich verdickt, sowie stellenweise mit grösseren und kleineren Agglomeraten miliarer, gelblicher Knötchen besetzt. Dieselben miliaren Granulationen finden sich auch in der diaphragmalen Pleura. In beiden Lungenspitzen theils lichte, gallertige, theils in käsiger Umwandlung begriffene Verdichtungen; rechts ausserdem schwielige Stellen, sowie grössere und kleinere buchtige Höhlungen. Daneben sieht man überall miliare Knötchen eingelagert, welche sich auch in den unteren, lufthältigen Abschnitten der oberen Lappen, sowie in den übrigen Theilen beider Lungen theils in Gruppen, theils isolirt stehend, eingestreut finden. Die Bronchien, deren Schleimhaut geschwellt und injicirt ist, enthalten viel eiterigen Schleim. Die Schleimhaut des Kehlkopfs blass; an den Enden der Processus vocales leichte Erosionen. — Die Leber venös hyperämisch, vergrössert; das interacinöse Gewebe hyperplastisch; an vielen Stellen bemerkt man auf dem Durchschnitt kleine miliare Granulationen, welche aus sehr fragilen, aus einem grossen Kerne und nur spärlichem Protoplasma bestehenden Elementen zusammengesetzt sind. Auch auf der Leberkapsel erkennt man, namentlich gegen den unteren Leberrand hin, zahlreiche krystallhelle miliare Körnchen, die stellenweise ziemlich stark prominiren. Nahe dem unteren Rande des rechten Lappens findet sich ein in das subseröse Gewebe eingebetteter, fast erbsengrosser, käsiger Knoten; ein zweiter ähnlicher Knoten auch an der vorderen Fläche des linken Lappens. — Die Milz vergrössert, $5^{1}/_{2}$ par. " lang, $3^{1}/_{2}$ " breit, $1^{1}/_{2}$ " dick, ihre Pulpe braunroth, ziemlich derb, die trabekuläre Zeichnung sehr ausgesprochen, die Malpighischen Körperchen weisslich und geschwellt. Amyloide Reaktionen fehlen. In der stellenweise verdickten und getrübten Kapsel bis hirsekorngrosse, helle Granulationen. — Beide Nieren sehr gross und hyperämisch, derb, auf der Schnittfläche glänzend; das intertubuläre Bindegewebe hyperplastisch, die Glomeruli und die capillaren Gefässe mit Blut strotzend überfüllt; die Kapsel leicht löslich; die Schleimhaut des Beckens und der Kelche normal. – In der Harnblase trüber Harn, ihre Schleimhaut leicht injicirt. Nebennieren normal. — Pankreas derb, sonst ohne Veränderung. Schleimhaut des Magens, sowie des Dünn- und Dickdarms intensiv katarrhalisch; im Colon, sowie auf der Höhe der Falten im Duodenum und Jejunum stellenweise frische hämorrhagische Infiltrationen. Mesenterialdrüsen vergrössert, ziemlich hyperämisch, auf der Schnittfläche stellenweise leicht markig.

Die Wirbelsäule zeigt eine im unteren Theile der Halsparthie beginnende, ziemlich starke Scoliose nach links, im Brusttheil eine Gegenausweichung nach rechts. Schädeldach dünn, aber sehr compact, der vordere Theil der Pfeilnath synostotisch. Im Sinus longitudinalis flüssiges Blut, die dura und pia mater stark venös hyperämisch, letztere ausserdem trüb, verdickt und serös infiltrirt. An den Gefässen der Gehirnbasis keine Veränderung. Grosshirn und Cerebellum venös hyperämisch, sehr feucht, von guter Consistenz; auch am Rückenmark und der Medulla oblongata lässt sich weder an der weissen, noch an der grauen Substanz makroskopisch eine Veränderung erkennen. Auch die mikroskopische Untersuchung ergiebt am centralen Nervensystem, den Nervenwurzeln, sowie am Sympathikus und den Halsganglien überall normale Verhältnisse. Die Rückenmarkshäute gesund, nur sind die Venen derselben längs der hinteren Fläche des Marks mit Blut sehr überfüllt.

Die genauere Untersuchung der Muskeln zeigte die verschiedensten Stadien und Grade der Veränderung. Schon die meisten Muskeln erschienen in einer für das blosse Auge wahrnehmbaren Weise in höherem Grade erkrankt, waren erheblich atrophisch und boten theils durchaus, theils in einer nur partiellen und fleckigen Weise ein blassröthliches, röthlichgelbes, selbst gelbliches Aussehen meist mit erheblicher Verminderung der Consistenz und grosser Mürbheit. Vollkommen gesund erschienen nur wenige Muskeln, so vor Allem der Herzmuskel, sodann das Platysma myoides, die Mm. thyreo- und sternohyoidei, crico- und sternothyreoidei, unter den inneren Kehlkopfmuskeln der M. arytaenoideus transversus, der azygos uvulae, sämmtliche Augenmuskeln mit Einschluss der Mm. levator. palpebr., die kleinen Muskeln des inneren Ohres (Mm. staped. und tensor tympani), endlich auffallender Weise die Mm. recti abdominis, während doch die übrigen Bauchmuskeln entschieden, wenn auch

nur mässig erkrankt sich erwiesen. Auch das Mikroskop zeigte an allen diesen Muskeln, sowie an deren grösseren und kleineren intramuskulären Nervenästchen durchaus die normalen Verhältnisse.

Die ersten, bloss durch die mikroskopische Untersuchung nachweisbaren Veränderungen zeigten die Mm. obliqui abdominis, die Serrati postici und antici, das Diaphragma, der Jliopsoas; ferner unter den Kopfmuskeln die Mm. frontales, occipitales, buccinator., masseteres, dorsal. nasi, quadrati menti, sowie die Constriktoren des Pharynx, die in den Gaumenbögen verlaufenden Muskeln, endlich unter den Kehlkopfmuskeln die Mm. cricoarytaenoidei. Alle diese Muskeln zeigten bei der mikroskopischen Untersuchung zwar fast noch durchaus schöne Querstreifungen ihrer Elemente, allein bereits eine ausgesprochene Wucherung der Muskelkerne, so dass deren oft 4—6, nicht selten eine noch grössere Zahl in Längsreihen angeordnet die kontraktile Substanz der Fasern durchzogen. Hie und da kamen mir auch Elemente zu Gesicht, deren Querstreifung verschwunden und deren kontraktile Substanz substituirt war durch eine grössere Zahl schön ausgebildeter Zellen mit deutlichem, wenn auch nur spärlichem Protoplasma, welche den Schlauch des Sarcolemmas erfüllten (sog. Muskelzellenschläuche) und deren ziemlich grosse Kerne ein oder zwei gut entwickelte Kernkörperchen enthielten (Taf. II. Fig. E). Neben den beschriebenen Veränderungen der Muskelfasern waren weiterhin an den meisten Präparaten ein beträchtlicher Kernreichthum des Perimysium internum und eine beginnende Hyperplasie desselben nicht zu verkennen.

Zu den in der Erkrankung weiter fortgeschrittenen Muskeln gehörten die meisten Thoraxmuskeln (Mm. intercostales, pectorales major. et minor., Cucullaris), die Mm. sternocleidomastoidei, Omohyoidei, Scaleni, unter den Kopfmuskeln die Mm. temporal., levator. angali oris, orbicular. palpebrar., die meisten Muskeln der Oberschenkel (Mm. glutaei, vasti interni, adductores, bicip. femor., sartor., gracilis), sowie endlich einzelne Muskeln der Unterschenkel (Mm. peronaei, extensor. digitor. ped.). Ausser den oben beschriebenen Wucherungen der Muskelkerne und einer in höherem Grade ausgesprochenen Hyperplasie des Perimysium internum fanden sich an den erwähnten Muskeln weiterhin Veränderungen der contraktilen Substanz der Fasern, bestehend zum Theil in einfacher Abmagerung und Atrophie bei noch erhaltener Querstreifung, zum Theil in dem Vorhandensein einer parenchymatösen, nach $\overline{A}$ sich klärenden Trübung, zum Theil in einem längsstreifigen Aussehen mit Verlust jeder Querstreifung und mit gewundenem, geschlängeltem Verlauf (longitudinale Zerklüftung), zum Theil endlich, wenn auch nur seltener, in wachsartiger Degeneration mit mehr oder minder beträchtlichem Zerfall in einzelne Bruchstücke und nachheriger Atrophie. Mitunter sah ich auch dem Beginn der einfachen Atrophie vorausgehend eine Zerklüftung der Faser in eine grössere Zahl spindelförmiger, noch immer deutlich quergestreifter Körper zu Stande gekommen, in denen mitunter (nach $\overline{A}$) ein kleinerer, der Mitte entsprechender Kern sichtbar wurde. Ueberall aber lagen die in den beschriebenen Weisen veränderten Muskelfasern in bunter Reihe neben einander und wechselten häufig ab mit dazwischen liegenden, mehreren oder vereinzelten Fasern, welche die schönsten Querstreifungen besassen und durchaus als in jeder Hinsicht normal bezeichnet werden mussten. Von dem Vorkommen eines auf dem Wege der fettigen Degeneration erfolgenden Zugrundegehens von Muskelfasern konnte ich mich nirgends überzeugen. Ueberall an jenen Muskeln, an denen die Wucherung des interstitiellen Bindegewebes bereits zu einer gewissen Höhe gediehen war, liessen sich mehr oder minder ausgeprägte Veränderungen an den kleinen intramuskulären Nervenästchen nicht verkennen. Das Bindegewebe um dieselben herum hatte sich bedeutend verdickt; zwischen die Nervenfaserbündel hatte sich ein reichlicheres Bindegewebe entwickelt, in welchem nach $\overline{A}$ zahlreiche runde und längliche Kerne in rosenkranzförmigen Reihen hervortraten. Weiterhin schob sich diese interstitielle Bindegewebshyperplasie selbst zwischen die einzelnen Nervenprimitivfasern hinein, deren Mark zunächst varikös zu werden begann, dann in krümelige, körnige Massen zerfiel und schliesslich total atrophirte und schwand, so dass zuletzt der Verlauf des Nervenästchens nur noch durch einen Strang kernreichen Bindegewebes bezeichnet war.

Zu den am Meisten in der Erkrankung vorgeschrittenen Muskeln gehörten vor Allem die der oberen Extremitäten bis hinauf zu den Mm. deltoid. und coracobrachial., die der Schulterblätter, ferner die kleinen Muskeln der Füsse, die meisten Muskeln der Unterschenkel, besonders die Mm. gastrocnemii und solei, endlich die Muskulatur der Zunge und unter den äusseren Gesichtsmuskeln die Mm. orbicularis oris und zygomatici. Alle diese Muskeln waren bis auf noch geringe erkennbare Reste geschwunden; ein Theil derselben zeigte ein grauröthliches, grauweisses, selbst vollkommen sehniges Aussehen, ein anderer Theil (Schulterblattmuskeln, Wadenmuskeln, die Deltoidei, die Zunge) in Folge lipomatöser Transformation von gelben, dem Fettgewebe vollkommen gleichenden Flecken und Streifen durchzogen. Das Mikroskop bestätigte die Existenz eines massenhaften fibrillären, nach $\overline{A}$ sehr kernreichen Bindegewebes, dessen wellige Züge der Richtung der früheren Muskelfaserbündel parallel liefen und zwischen denen nur hie da noch Reste von nach einer oder der anderen Weise in Atrophie begriffenen Muskelfasern auftauchten. Aber auch hier nirgends ein Zugrundegehen der Muskelfasern durch fettige Degeneration. Die oben beschriebene Veränderung der intramuskulären Nervenästchen war in den genannten Muskeln bis zu den höchsten Graden, häufig bis zu völligem Geschwundensein der Nervenfasern auf weitere Strecken hin gediehen, und nicht selten schienen die atrophirenden Nervenästchen begleitet von einer der Scheide derselben folgenden Anhäufung grosser Fettzellen

(Taf. II. Fig. F.) Nirgends übrigens hatte sich die Veränderung der Nerven über das Bereich der intramuskulären Aeste hinaus in erheblichem Grade fortgesetzt; während so z. B. die innerhalb der Mm. orbicul. oris und zygomatici verlaufenden Nervenästchen die beschriebene Degeneration in der exquisitesten Weise zeigten, waren die extramuskulären, zu diesen Muskeln tretenden Zweige des N. facialis noch intakt oder boten hie und da noch eine gewisse Strecke weit eine äussere, durch eine auffallende Dicke der Scheide erkennbare Perineuritis, während die Nervenfasern im Centrum wohlerhalten beisammenlagen. Auch auf die grösseren extramuskulären Nervenäste der Extremitäten war der Process nicht weiter fortgeschritten, und die grösseren und gemischten Nervenstämme, ebenso die Wurzeln der Rückenmarksnerven liessen keine Erkrankung erkennen. Alle die beschriebenen Veränderungen der Muskelfasern und der Nerven zeigten sich am Schönsten an der Muskulatur der Zunge, deren Volumen mindestens auf die Hälfte reducirt war.

Ich habe diesen Fall mit besonderer Ausführlichkeit mitgetheilt, einerseits wegen des verhältnissmässig raschen, innerhalb des Zeitraums von etwa drei Jahren sich beendenden und unaufhaltsam progressiven Verlaufes, andererseits wegen der so ausgedehnten Verbreitung des Krankheitsprocesses über fast sämmtliche animale Muskeln des Körpers, in welch letzterer Beziehung sich unser Fall den berühmten und bekannten Fällen von allgemeiner progressiver Muskelatrophie, wie sie zuerst Cruveilhier geschildert hat, ebenbürtig zur Seite stellt. Die Betheiligung des Diaphragma, sowie einzelner Kehlkopfmuskeln ist weiterhin geeignet, unserem Falle ein besonderes Interesse zu verleihen. Im Allgemeinen stimmten die histologischen Veränderungen der Muskeln mit den in den von uns bisher mitgetheilten Fällen beschriebenen überein, nur dass an einer viel grösseren Zahl von Fasern eine parenchymatöse albuminöse Trübung als Ausdruck einer eigentlichen parenchymatösen Entzündung zu Tage trat. Vorwiegend geschah aber auch hier, wie in den vorhergehenden Fällen, das Zugrundegehen der Muskelelemente durch einfache Abmagerung und Auflösung bald bei noch erhaltener Querstreifung, bald nach vorausgegangener längsstreifiger oder homogener, wachsartiger Degeneration, während dagegen von dem Schwinden der Fasern durch fettige Degeneration ich mich nirgends zu überzeugen im Stande war. Im Uebrigen waren hier, wie in den früheren Fällen, die Wucherungen der Muskelkörperchen und deren Kerne, sowie die hyperplastischen Vorgänge am Perimysium internum in der exquisitesten Weise ausgesprochen. Als bemerkenswerth möchte ich in unserem Falle das hie und da beobachtete Vorkommen von mit zweifellosen zelligen Elementen gefüllten Muskelfasern, sog. „Muskelzellenschläuchen“, hervorheben, Bildungen, welche allerdings sehr an jene Verhältnisse erinnerten, wie sie neuerdings als der Ausdruck regenerativer Vorgänge im Muskel, als Zeichen beginnender Muskelfaserneubildung beschrieben wurden. Indessen war ich doch nirgends im Stande, mich von der Zulässigkeit einer derartigen Deutung zu überzeugen; es schienen diese Bildungen ohne Zweifel aus einer da und dort in besonderer Energie vor sich gehenden Wucherung der Muskelkörperchen hervorgegangen, und ich konnte niemals Bilder zur Anschauung bekommen, welche eine Umbildung dieser Zellen zu gestreckten, spindelförmigen, mit einem quergestreiften Protoplasma versehenen Elementen darzuthun im Stande gewesen wären. Auch jene, hie und da in unserem Falle beobachteten Muskelfasern, deren contraktile Substanz innerhalb des Sarcolemmaschlauches in grössere und kleinere quergestreifte Spindeln zerklüftet erschien, machten keineswegs den Eindruck neugebildeter Elemente, und wenn auch an einzelnen dieser spindelförmigen Körper ein deutlicher Kern zu Tage trat, so schien dies vielmehr ein lediglich zufälliges und dadurch bedingtes Verhältniss, dass eben da und dort ein Kern der Muskelfaser gerade in das Bereich eines solchen spindelartigen Körpers zu liegen kam. Der Umstand, dass eben nur einzelne dieser Körper eingelagerte Kerne erkennen liessen, die meisten dagegen nicht, ferner dass eine in der beschriebenen Weise zerklüftete Parthie nach Oben oder Unten hin an durchaus normal

sich verhaltende Stellen sich anschloss, schien auch hier darauf hinzuweisen, dass es sich nicht um regenerative Vorgänge handelte, sondern um eine besondere, der Atrophie vorausgehende Zerklüftung der contraktilen Substanz der Muskelfaser.

Ueberblickt man in unserem Falle die Summe der erkrankten Muskeln und die verschiedene Intensität der an den einzelnen Muskeln hervortretenden anatomischen Veränderung, so lässt sich im Allgemeinen nicht verkennen, dass die höchsten Grade der Erkrankung an den Muskeln der Hände und Füsse, der Vorderarme und Unterschenkel zugegen waren, während höher hinauf an der Muskulatur der Oberarme, namentlich aber der Oberschenkel frühere Stadien der Veränderung bestanden, sowie dass weiterhin die Muskeln des Rumpfes die geringsten Grade der Erkrankung darboten; ja einzelne der letzteren, wie die Mm. recti abdominis, waren selbst noch vollkommen intakt. Uebereinstimmend mit dem Ergebniss der anatomischen Betrachtung ergab auch der klinische Verlauf eine zunächst an den Enden der Extremitäten beginnende, allmälig auf die höheren Parthieen derselben und von da auf die Muskulatur des Rumpfes sich fortsetzende Verbreitungsweise der Erkrankung, ein Verhältniss, welches auf eine direkte Propagation des einmal an gewissen Muskeln und Muskelgruppen aufgetretenen entzündlichen Prozesses per continuitatem et contiguitatem auf immer neue Gebiete und eine immer grössere Zahl von Muskeln deutlich hinzuweisen schien. Wie sich somit an den Händen und Füssen beginnende Ausgangsheerde der progressiven Erkrankung nicht verkennen liessen, so schienen späterhin weitere Centren einer um sich greifenden Erkrankung an der Zunge und der Lippenmuskulatur (M. orbicul. oris) sich zu entwickeln, von denen aus der Process einerseits auf die Muskulatur der Gaumenbögen, des Pharynx und des Kehlkopfs, andererseits auf die um die Lippen herumgelegenen Gesichtsmuskeln in der Form immer mehr sich verbreitender und um sich greifender Störungskreise weiterschritt. Demgemäss zeigten auch die Zunge und die Lippenmuskulatur die höchsten und vorgeschrittensten Stadien der Veränderung, und es nahm letztere um so mehr ab, je weiter man sich von diesen Erkrankungscentren entfernte; gewisse median oder innerhalb knöcherner Umhüllungen geschützt gelegene Muskeln (Azygos uvulae, Augen- und innere Ohrmuskeln) waren selbst durchaus unverändert. Ich möchte die Eigenthümlichkeit der berührten Verhältnisse schon hier besonders hervorzuheben nicht unterlassen, insoferne dieselben im Verein mit bestimmten anderweitigen Momenten, welche ich im Verlaufe dieser Abhandlung genauer darzulegen versuchen werde, den progressiven Gang der Krankheit zu erklären geeignet sind.

Bemerkenswerth war in unserem Falle, dass ausser den überall am Körper sehr zahlreich hervortretenden fibrillären Zuckungen auch häufig krampfhafte Contraktionen ganzer Muskeln und selbst Muskelgruppen sich einstellten, welche von äusserst heftigen Schmerzen begleitet waren. So kam es zu häufigen Stössen, Streckungen und Zuckungen in den Extremitäten, selbst zu kurzen tetaniformen Streckungen der Wirbelsäule; krampfhafte Contraktionen ganzer Gesichtsmuskeln bedingten ein häufiges Grimassiren und einen immer wechselnden mimischen Gesichtsausdruck; in Folge klonischer und tonischer Krämpfe der Kaumuskeln wurden bald Einklemmungen der Zunge und Wangenschleimhaut zwischen die Zähne und dadurch leichte Verletzungen, bald das Zustandekommen von Zähneknirschen bedingt. Ich werde späterhin Gelegenheit nehmen, eine Erklärung für diese Erscheinungen, namentlich auch für die in diesem, wie dem nächstfolgenden Falle beobachteten und nicht selten eintretenden Lachkrämpfe zu versuchen.

Die Veränderungen, welche sich in unserem Falle an den Nerven vorfanden, waren

durchaus übereinstimmend mit den in den vorigen Fällen angegebenen; nur hatten sich dieselben im Wesentlichen auf das Bereich der intramuskulären Nervenverzweigungen beschränkt, und die extramuskulären, motorischen und gemischten Nervenstämme, die Nervenwurzeln, sowie das Rückenmark selbst erwiesen sich vollkommen normal.

Auf welche Weise die zuerst halbseitigen, später allgemein auftretenden Schweisse bei unserem Kranken zu Stande kamen, möchte schwer zu sagen sein. Dieselben kurzweg auf Einwirkungen vasomotorischer Nerven zurückzuführen und in denselben einen Beleg für den Ausgangspunkt der progressiven Muskelatrophie vom sympathischen Nervensystem zu erblicken, scheint mir eine voreilige und gewagte Annahme zu sein. Am Meisten möchte ich geneigt sein, jene Schweissbildungen in unserem Falle in Parallele zu stellen mit den bei Trichinenkrankheit und Tetanus so constant vorhandenen profusen Schweissabsonderungen, und dieselben als die Folge fluxionärer, collateraler Strömungen gegen die Hautgefässe bei der durch die fortschreitende Atrophie mehr und mehr zunehmenden Verödung der feinen Muskelgefässe zu erklären. Diese Annahme schien auch eine gewisse Stütze in dem Umstande zu finden, dass die Schweissbildung zunächst auf der linken Körperhälfte, auf welcher die Atrophie zuerst auftrat und im Allgemeinen höher entwickelt war, sich einstellte und erst später allgemein wurde, als die Atrophie auch rechterseits zu den höheren Graden fortgeschritten war. Der fieberhafte Verlauf des Leidens während der letzten 4—5 Monate des Lebens schien nicht wohl mit der Muskelaffektion in Zusammenhang gebracht werden zu können, sondern vielmehr mit der bei der Sektion konstatirten käsig ulcerirenden Affektion der Lungenspitzen, käsigen Pericarditis und Mediastinitis, wozu schliesslich eine frische Miliartuberkulose sich hinzugesellte.

Fall V.

Allgemeine progressive Muskelatrophie mit äusserst rapidem Verlauf, ziemlich gleichzeitig beginnend an fast allen Muskeln des Rumpfs und der Extremitäten; später hinzutretende Paralysis et Atrophia glosso-labialis. Bemerkenswerthe Veränderungen an den Pupillen. Histologische Untersuchung der Muskeln mit Hülfe der Harpune.

Georg Philipp Schmitt, Taglöhner aus Michelbach, 50 Jahre alt, wird am 22. Oktober 1868 in die mediz. Klinik aufgenommen. Hereditäre Einflüsse sind nicht nachweisbar. Pat., früher immer gesund, schreibt die Ursache seines Leidens häufigen Erkältungen zu, denen er sich im Winter 1867/68 im Walde beim Holzmachen ausgesetzt habe. Die ersten Krankheitserscheinungen traten bereits im Anfang 1868 auf und bestanden in beim Gehen bemerkbaren schmerzhaften Empfindungen und Steifigkeiten in den Beinen, mit Schwächegefühl in denselben und Erschwerung beim Gehen, so dass Pat. häufig hinfiel, häufig auch in Kreuzschmerzen und „Rückenschwäche“. In der Ruhe hätten sich diese Schmerzgefühle vermindert. Bald gesellten sich auch Schmerzen und Schwäche in den oberen Extremitäten hinzu, welche das Arbeiten sehr behinderten. Anderweitige Sensibilitätsstörungen wurden nicht bemerkt; Appetit immer gut; Harn- oder Stuhlbeschwerden fehlten. Als die Krankheitssymptome in rascher Folge sich steigerten und eine mehrwöchentliche Behandlung mit Jodkalium ohne günstige Wirkung blieb, suchte Pat. Hilfe im akademischen Krankenhause.

Stat. praes. beim Eintritt: Hochgewachsener, hagerer Mann, droht beim Gehen beständig umzufallen und schleppt die Beine stark nach; ruhiges Stehen ist nur mit Unterstützung möglich, doch vermehrt Schliessen der Augen nicht merklich die Unsicherheit. Die Bewegungen der Füsse, Unter- und Oberschenkel sind sehr erschwert und geschehen nur ganz unvollkommen. Das Erheben

des Kniees im Sitzen und bei aufstehenden Zehen ist rechts fast gar nicht, links nur sehr unvollständig möglich, und schon eine geringe Belastung des Kniees genügt, um diese Bewegung ganz zu hemmen (Parese der Gastrocnemii). Auch gelingt das Erheben der Planta pedis bei feststehender Ferse, besonders rechts, nur schwer. Ebenso sind an den oberen Extremitäten alle Bewegungen kraftlos; Druck der Hände sehr schwach, Beugung in den Ellenbogengelenken sehr erschwert. Ueberhaupt ist durchgehends die Kraft der einzelnen Muskeln sehr erheblich vermindert. Coordinationsstörungen fehlen. Ausgebreitete fibrilläre Contraktionen an den unteren, in geringerem Grade an den oberen Extremitäten und den Rumpfmuskeln. Bei Kitzeln der Fusssohlen und bei Nadelstichen treten sehr lebhafte Reflexe auf. Sensibilität überall vollkommen erhalten; Tast-, Schmerz- und Temperaturempfindungen durchaus normal. An der Zunge und den Kopfmuskeln ist keinerlei Störung bemerkbar; die Sprache und die Schluckbewegungen gehen ganz gut. Pupillen normal, keine Sehstörungen. An der Wirbelsäule keine Anomalie. In den digestiven Funktionen, sowie bei der Untersuchung der inneren Organe und des Harns keine Veränderung.

Die nähere Untersuchung der Muskeln zeigt äusserlich gerade keine auffällige und sicher zu constatirende Atrophie; Pat. ist zwar mager, meint aber, er sei auch früher niemals merklich dicker gewesen. Der Umfang beider Waden beträgt an der dicksten Stelle jederseits 31 Ctm. Die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln der oberen und unteren Extremitäten ist gegen den inducirten, wie gegen den constanten Strom jedenfalls nicht vermindert, vielleicht etwas erhöht, gegen den constanten Strom auch qualitativ normal. — Pat. wird von Hrn. Dr. Erb zunächst mit absteigenden stabilen und labilen Strömen durch die Wirbelsäule behandelt, doch ohne Erfolg. — Am 10. November wird constatirt, dass stabile Anwendung selbst schwacher galvanischer Ströme (in diplegischer Anordnung) Contraktionen und fibrilläre Zuckungen in der Muskulatur desjenigen Armes hervorruft, auf dessen Seite die Anode in der Gegend des Unterkieferwinkels aufgesetzt ist. Es wird von nun an auch der Sympathikus am Halse mit ziemlich starken stabilen Strömen behandelt, und wird dabei das Auftreten der genannten Contraktionen regelmässig constatirt. Im Ganzen aber trat fortdauernd Verschlimmerung des Leidens ein; Pat. beklagt sich viel über herumziehende Schmerzen in den Gliedern, zeigt immer sehr reichliche fibrilläre Zuckungen in den verschiedensten Muskeln, kann bald nicht mehr stehen, noch weniger gehen. Es wird dem Kranken immer schwerer, seine Arme zu gebrauchen, sich aus sitzender oder liegender Stellung aufzurichten oder sich im Bette herumzudrehen und dergl. Auch eine sehr rapide fortschreitende Abmagerung hat sich im Verlaufe der letzten Wochen geltend gemacht, so dass am 18. Dezember der Umfang der Waden jederseits nur noch 27 Ctm. beträgt. Am 31. Dezember wird die galvanische Behandlung nach der 49. Sitzung als vollkommen erfolglos ausgesetzt.

Am 13. Januar 1869 wird folgender Status notirt: Pat. liegt fortwährend vollkommen hilflos zu Bette, kann sich weder aufrichten, selbst nicht mit Hilfe der Hände, noch drehen oder zur Seite bewegen. Sämmtliche Bewegungen der oberen und unteren Extremitäten sind in hohem Grade erschwert, fast durchgehends mehr auf der rechten, als linken Seite, und nur geringer Widerstand genügt, dieselben vollkommen unmöglich zu machen. Die Finger und Zehen sind hakenförmig flektirt, die Füsse gestreckt. Die Rückenmuskulatur ist sehr schwach; bringt man den Kranken in eine sitzende Stellung, wobei heftige ziehende Schmerzen im Kreuz und Rücken gefühlt werden, so kauert er zusammen oder fällt, wie eine leblose Masse, zur Seite. Alle Muskeln der Extremitäten sind äusserst schlaff und erhärten nur wenig bei willkürlichen Bewegungsversuchen. Die Atrophie, welche sich zusehends mehr und mehr steigerte, ist besonders ausgeprägt an den Muskeln der Unterschenkel, der vorderen und inneren Seite der Oberschenkel, sowie der Hände; die Daumenballen sind sehr abgemagert; der Umfang der Waden beträgt jetzt nur noch 25 Ctm. Ueberall an den Muskeln der Extremitäten, in geringerem Grade auch an der Thoraxmuskulatur bemerkt man zahlreiche fibrilläre Contraktionen. Kitzeln der Fusssohlen ruft offenbar gesteigerte Reflexbewegungen hervor. Die Muskulatur des Abdomens scheint noch ziemlich intakt, ebenso die des Kopfes und Halses; indessen spricht Pat. seit einigen Wochen entschieden etwas schwieriger und meint, es sei ihm die Zunge schwerer, ohne dass man jedoch an letzterer Erscheinungen von Atrophie oder fibrilläre Zuckungen entdecken könnte. Schling- und Athembewegungen normal, ebenso die Thätigkeit der Sphinkteren. An den Pupillen keine Anomalie. Die Sensibilität für äussere Hautreize ist überall am Körper in der schärfsten Weise erhalten; auch behauptet Pat., seit er immer zu Bette liege, nicht mehr jene Schmerzen in den Extremitäten zu fühlen, wie früher. Puls, sowie die täglich thermometrisch genau bestimmte Temperatur seither immer normal.

Die mit der Harpune aus verschiedenen Muskeln der oberen und unteren Extremitäten (Mm. bicip. brach., gastrocnemii, recti femoris) herausgeholten Stückchen waren von hellem, blassrothem, theilweise gallertigem Aussehen; die einzelnen Muskelfasern erschienen zum Theil schön quergestreift und ohne jede Veränderung; sehr viele zeigten neben einer noch schönen Querstreifung eine mässige Menge unregelmässig eingestreuter, sehr feiner Fetttröpfchen, andere Anhäufungen gelber Pigmentkörner um die Muskelkerne. Wieder andere Muskelfasern hatten ihre Querstreifen vollständig verloren, zeigten eine sehr feine und dichte Längsstreifung und waren ausserdem theilweise gleichfalls durchsetzt von äusserst kleinen, punktförmigen Fettkörnchen. Weiterhin zeigten viele Fasern ein homogenes,

wachsartiges, viele auch ein leicht trübes, wie bestäubtes Aussehen, und sowohl die in dieser, wie in der einen oder anderen vorhin angegebenen Art veränderten Fasern waren theilweise auffallend dünn und schmal, und es besassen die dünnsten unter ihnen kaum etwa noch den 4. Theil des Durchmessers normaler Elemente. Auch die noch schön quergestreiften und sonst noch unveränderten Fasern waren grossentheils auffallend dünn und entschieden in einfacher Abmagerung begriffen. Nicht selten fanden sich auch quergestreifte Fasern, deren contraktile Substanz im Begriffe stand, der Quere nach in cylindrische Stücke und höhere und niedrigere Platten zu zerklüften. An vielen Fasern trat eine entschiedene Vergrösserung und Schwellung der sog. Muskelkörperchen hervor, indem das die Kerne der Muskelfasern umgebende Protoplasma in einer deutlichen Vermehrung begriffen war; die zellige Natur dieser Elemente erschien damit ungleich deutlicher ausgesprochen, als unter normalen Verhältnissen. Die Kerne selbst waren in mehr oder minder ausgeprägter Wucherung begriffen und lagen oft zu 4—6 in rosenkranzförmigen Reihen hintereinander. Namentlich an den dünneren, bereits stärker atrophischen Fasern trat nach Essigsäurezusatz dieser Kernreichthum in besonderem Grade hervor, indem mit der Abnahme der contraktilen Substanz die absolute Vermehrung der Kerne auch relativ sich stärker markirte. Ueberall aber machte sich das in den vorherigen Fällen bereits wiederholt hervorgehobene Verhältniss auch hier geltend, dass die in den verschiedenen Weisen veränderten Muskelfasern unmittelbar neben und durcheinander lagen, und dazwischen wieder ganz normale Elemente auftauchten, so dass man an einem und demselben Präparate, selbst in einem und demselben Gesichtsfelde die verschiedenen Arten und Grade der Degeneration übersehen konnte. Was das interstitielle Gewebe betrifft, so zeigte sich eine unzweifelhafte Hyperplasie desselben zwischen den gröberen Muskelbündeln mit nach A bemerkbarem, sehr erheblichem Reichthum an Kernen. Aber auch zwischen den einzelnen Muskelfasern konnte man sich nach A von einer grösseren Menge reihenweise hintereinander liegender Kerne überzeugen, welche entschieden als neugebildete aufgefasst werden mussten. An den Wadenmuskeln, an denen alle die beschriebenen Veränderungen in besonderem Grade ausgeprägt waren, lagen ausserdem noch zwischen den Muskelfaserbündeln häufig kürzere und längere Reihen grosser Fettzellen, so dass schon in diesem relativ frühen Stadium der Erkrankung der Beginn der lipomatösen Entartung hier nicht zu verkennen war.

Ende März. Die Atrophie der Muskeln und damit die Störungen der Bewegungen haben sich rapide zu immer höheren Graden gesteigert. Allerdings betrug der Umfang der Waden an den früher gemessenen Stellen auch heute wieder jederseits 25 Ctm., also genau ebensoviel, wie bei der letzten Messung am 13. Januar. Berücksichtigt man indessen, dass in den letzten Wochen eine ödematöse Anschwellung der Füsse, Unterschenkel und hinteren Parthieen der Oberschenkel sich entwickelte, so konnte trotz des gleichgebliebenen äusseren Umfangs eine Zunahme der Muskelatrophie nicht zweifelhaft sein. Die Reflexbewegungen, welche früher bei Kitzeln der Fusssohle und dergl. sehr gesteigert eintraten, haben sich erheblich vermindert. — Die Sprache ist seit einigen Wochen sehr erschwert, lallend und unverständlich geworden; an der Zunge, welche indessen nach allen Richtungen hin noch gut bewegt werden kann, bemerkt man seitdem zahlreiche fibrilläre Contraktionen; eine Verminderung des Volumens derselben lässt sich aber nicht erkennen. Die Deglutition, sowie die Bewegungen der Gaumenbögen sind ungestört. Pat. macht häufig unmotivirte und unwillkürliche, offenbar krampfhafte Lachbewegungen; auch stellen sich nicht selten Weinkrämpfe ein. Die Muskulatur der Lippen, ebenso die zunächst um den Mund gelegenen Muskeln des Gesichtes sind entschieden atrophisch geworden und deren Beweglichkeit ist nicht unerheblich gestört. — Schon seit mehreren Wochen ist ein Wechsel in der Weite der Pupillen zu bemerken; während dieselben früher immer beiderseits von mittlerer Weite waren, sind sie jetzt häufig vorübergehend auf's Aeusserste verengt und alsdann von minimaler Reaktion; meist ist dies Verhalten gleichmässig an beiden Augen, seltener nur linkerseits zu erkennen, und es sind constante Beziehungen desselben zu anderweitigen Vorgängen im Körper nicht aufzufinden. Die Dauer dieser Pupillarverengerungen betrug meist einen oder einige Tage, dann kehrte wieder auf kürzere oder längere Zeit das frühere normale Verhalten zurück. — Seit mehreren Wochen profuse allgemeine Schweisse. Am Kreuzbein hat sich ein oberflächlicher brandiger Dekubitus eingestellt. Die Temperatur stets fieberlos; vergleichende Messungen in beiden Achselhöhlen ergeben niemals Differenzen; Temperatur im Mastdarm 37,8. Puls normal, in der Weite und Spannung der Arterien keine Veränderung. Nur in den Tagen vom 16.—21. März entwickelte sich ohne nachweisbare lokale Ursache ein plötzliches heftiges Fieber, wobei das Maximum der Hitze des Morgens 39,0, des Abends 40,0 erreichte; der Puls schwankte während dieser Tage von 100—152 und war vorübergehend unregelmässig. Lungen frei; Appetit und Stuhl gut; der Harn stets von saurer Reaktion, hier und da harnsaure Salze sedimentirend, ohne Albumin, mit einem von 1020—1028 schwankenden spezifischen Gewicht. Die bei passiven Bewegungen des Körpers und den dadurch gesetzten Dehnungen und Zerrungen der Muskeln eintretenden heftigen Schmerzen werden durch hypodermatische Morphiuminjektionen bekämpft. Eine in den letzten Wochen nochmals versuchte Jodkaliumkur blieb ohne jeden günstigen Einfluss. Pat., dessen baldiger Tod nicht zweifelhaft schien, wurde auf sein und seiner Angehörigen dringendes Begehren am 25. März in seine Heimath transportirt.

Auch dieser Fall bietet, gleich dem vorigen, ein bemerkenswerthes Beispiel äusserst akut verlaufender, generalisirter Erkrankung, jedoch mit dem Unterschiede, dass hier die Muskeln der Extremitäten und des Rumpfes ziemlich gleichzeitig, jedenfalls in ungewöhnlich rascher Aufeinanderfolge, in die Störung eintraten. Erst in einer ziemlich weit vorgeschrittenen Periode der Erkrankung begannen auch die Zunge, sowie die Muskeln der Lippen und der zunächst gelegenen Gesichtsparthieen sich zu betheiligen, und eine Atrophia glosso-labialis progressiva sich beizugesellen. Da Patient bei seinem Austritte aus der Klinik sich in einem Zustande befand, der ein nahe bevorstehendes tödtliches Ende mit aller Bestimmtheit vorhersagen liess, so dürfte sich die Gesammtdauer der Erkrankung wohl kaum auf mehr, als etwa 18 Monate berechnen. Die von dem Kranken als Ursache seines Leidens bezeichneten häufigen Erkältungen, sowie die schon gleich im Beginn der Krankheit in so hohem Grade ausgesprochenen Schmerzen und Steifigkeiten im Rücken und in den Extremitäten könnten die Stellung des Falles in die Reihe der rheumatischen Formen rechtfertigen, wenn nicht zugleich auch schweres und ermüdendes Arbeiten (Holzfällen im Walde) angegeben worden wäre. Die Untersuchung mit der Harpune zeigte die exquisitesten Veränderungen sowohl an den Muskelfasern, wie am interstitiellen Gewebe, und es stimmten die Ergebnisse in allen wesentlichen Punkten mit den Resultaten überein, wie sie bei der anatomischen Untersuchung des Muskelgewebes in den vorhergegangenen Fällen gefunden wurden. Als besonders hervorzuhebende Momente in der Symptomenreihe unseres Falles möchte ich die später mit den höheren Graden der Atrophie auftretenden allgemeinen Schweisse, die Veränderungen der Pupillen, die in den früheren Krankheitsstadien gesteigerten, im späteren Verlauf sich vermindernden Reflexbewegungen, endlich das häufige Eintreten von Lach- und Weinkrämpfen bezeichnen, Erscheinungen, auf welche ich im späteren Verlaufe meiner Abhandlung genauer zurückkommen werde. Für das in den Tagen vom 16.—21. März beobachtete heftige Fieber war ich ausser Stande, ein erklärendes Moment zu entdecken; möglicher Weise konnte dasselbe mit dem brandigen Decubitus am Kreuzbein im Zusammenhange gewesen sein. Mit Ausnahme jener wenigen Tage war der Krankheitsverlauf durchaus fieberlos, und die häufig in beiden Achselhöhlen vergleichsweise gemessene Temperatur ergab immer übereinstimmende Resultate.

Fall VI.

Progressive Muskelatrophie der beiden unteren Extremitäten, des linken Armes und der linksseitigen Thoraxmuskulatur. Beginn nach einem kalten Bade mit allgemeiner lähmungsartiger Schwäche.

Christine Item aus Mannheim, 23 Jahre alt, wird am 24. Mai 1860 in die Klinik aufgenommen. Die Anamnese ergibt, dass Pat. in ihrer frühesten Kindheit einmal an einer nicht näher zu bestimmenden, schweren Erkrankung litt, welcher indessen vollständige Genesung folgte. Etwa im 12. Lebensjahre bestanden mehrere Monate lang choreaartige Krämpfe in beiden Armen, durch welche Pat. am Schreiben und an sonstigen Beschäftigungen sehr gehindert war; doch seien dabei die Arme vollkommen kräftig geblieben. Auch diese Affection verschwand wieder vollständig, und Pat. blieb, ausgenommen eine einige Wochen andauernde, schmerzhafte Anschwellung am rechten Beine, ganz gesund bis zum 14. Lebensjahre, wo sie an einem sehr kühlen Frühlingstage im Rheine badete, aber schon am folgenden Tage allgemeines Unwohlsein mit Fieberbewegungen, Kopfschmerzen und dabei so grosse Schwäche in den Gliedern fühlte, dass sie nicht mehr zu stehen und nur unter Beihülfe von

zwei Personen mühevoll zu gehen im Stande war. Seit dieser Zeit, also seit 9 Jahren, ist Pat. bettlägerig, hebt jedoch mit Bestimmtheit hervor, dass die rechte obere Extremität bald wieder stark und kräftig geworden und dann auch so geblieben sei, während die Schwäche in den übrigen Extremitäten nicht allein fortbestand, sondern immer noch zunahm. Seit mehreren Jahren wurde der Kranken eine bedeutende Abmagerung der linken oberen, sowie der beiden unteren Extremitäten auffällig; Schmerzen in den Gliedern oder sonstige abnorme Empfindungen sollen niemals vorhanden gewesen sein. Die vegetativen Funktionen, sowie die Se- und Excretionen während der ganzen Dauer des Leidens normal. Die Menstruation, welche im 16. Lebensjahre sich zum ersten Male einstellte, erfolgte immer regelmässig und ohne Beschwerden. Hereditäre Krankheitsanlage fehlt.

Stat. praes. bei der Aufnahme: Blühende und gesunde Gesichtsfarbe. Die Ernährung und die Bewegungen der Muskeln des Kopfes und Halses durchaus normal, ebenso die Sprache, sowie die geistigen und Sinnes-Functionen. Hautsensibilität ungestört. Pupillen von normalem Verhalten; die Brustdrüsen wohlgenährt; an den inneren Organen keine Veränderung. Appetit und Schlaf gut; Stuhl und Harnentleerung normal. — Die Muskulatur der linken Schulter, der linke M. pector. major und minor, die Muskeln der linken Scapula, die linke Hälfte des Cucullaris, sowie, wie es scheint, auch die tiefer gelegenen Rückenmuskeln der linken Seite, endlich sämmtliche Muskeln des linken Armes und der gleichseitigen Hand sind in hohem Grade atrophisch, zumeist der M. deltoides, welcher ziemlich total geschwunden ist, und die Muskeln des Oberarmes. Die Hebung des Armes im Schultergelenk, die Beugung und Streckung im Ellbogen total unmöglich; dagegen besteht noch in mässigem Grade willkürliche Bewegungsfähigkeit der Hand und ihrer Finger. Am Vorderarm, sowie besonders an der mässig atrophischen Muskulatur des Daumenballens deutliche fibrilläre Zuckungen. Reizungen mit dem inducirten Strom bringen an der Hand, dem Vorderarm, sowie an den atrophischen Muskeln der linken Thoraxhälfte noch verhältnissmässig gute Contraktionen hervor, dagegen fehlen dieselben vollkommen an der Muskulatur der Schulter und des Oberarmes. Die Muskulatur der rechten Schulter, des ganzen rechten Armes, sowie der rechten Thoraxhälfte zeigt normale Ernährung und ungestörte Funktion. — Beide Füsse in ausgesprochener Klumpfussstellung mit mässiger Spannung der Achillessehnen; willkürliche Bewegungen in den Fussgelenken sind unmöglich, die Bewegungen der Zehen sind auf ein Minimum reduzirt. Die Muskulatur der Waden sehr atrophisch, besonders aber erscheinen abgemagert die an der vorderen und äusseren Fläche der Unterschenkel gelegenen Muskeln. Auch die untere Hälfte beider Oberschenkel ist sehr stark atrophisch, so dass die Contouren der Kniegelenke und der Patellae relativ stark prominiren, während nach oben das Volumen der Oberschenkel wieder rasch zunimmt, und hier kaum mit Entschiedenheit eine Abnahme constatirt werden kann. Doch gibt der elektrische Strom gerade hier nirgends deutliche Reaktionen, so dass hier Fettgewebe an die Stelle der geschwundenen Muskulatur getreten zu sein scheint (lipomatöse Degeneration); nur an den Wadenmuskeln lassen sich noch schwache Contraktionen erzeugen. Demgemäss sind auch die willkürliche Bewegungsfähigkeit der unteren Extremitäten, die Beugungen und Streckungen in den Knie- und Hüftgelenken, die Adduktions- und Abduktionsbewegungen der Oberschenkel u. s. w. so viel wie unmöglich, und es erscheint nicht zweifelhaft, dass auch der M. iliopsoas beiderseits sich an der Degeneration betheiligt. Fibrilläre Zuckungen an den unteren Extremitäten fehlen. Die Muskulatur des Gesässes, der Lenden und der Bauchwandung zeigt normales Verhalten. Wirbelsäule steht gerade. Respirationsbewegungen und Circulation normal. Pat. hebt hervor, der atrophische linke Arm komme ihr kühler vor, als der rechte; in der That lässt sich auch objectiv eine erhebliche Temperaturverminderung der linken Hand im Verhältniss zur rechten nicht verkennen. — Der Grad der Atrophie ergibt sich aus nachstehenden Zahlen: Umfang der Schulter, durch die Achselhöhle bis hinauf zum Acromion gemessen, rechts 41, links 32 Ctm.; Umfang des Oberarms gleich unter der Achselhöhle rechts 30, links 20 Ctm., in der Mitte rechts $25^1/_2$, links 19, gleich über dem Ellbogengelenk rechts $22^1/_2$, links $19^1/_2$ Ctm.; Umfang des Vorderarmes in der Mitte rechts 22, links $18^1/_2$, nahe dem Handgelenk rechts $15^1/_2$, links $14^1/_2$ Ctm. Umfang des Oberschenkels an den oberen Theilen beiderseits 40, an den unteren Theilen rechts 30, links 31 Ctm.; Umfang der Wade in der Mitte des Unterschenkels beiderseits 23 Ctm.; Umfang der rechten Thoraxhälfte an ihren oberen Theilen 48, der linken 42 Ctm.; an den mittleren und unteren Theilen derselben ergibt die vergleichende Messung keine nennenswerthen Differenzen.

Pat. verliess ungeheilt die Anstalt; weitere Nachrichten über dieselbe sind mir nicht zugekommen.

Der Beginn der ersten Krankheitserscheinungen nach einem kalten Bade giebt die Berechtigung, diesen Fall in die Gruppe der rheumatischen Formen der progressiven Muskelatrophie zu stellen, und zwar sehen wir, wie die Erkältung zunächst auf den gesammten Muskelapparat in lähmender Weise einwirkte. Während aber an der Muskulatur der rechten oberen Extremität bald wieder funktionelle Restitution erfolgte, sehen wir dagegen an den Muskeln der übrigen Extremitäten, sowie der linken Thoraxhälfte zu der funktionellen Störung noch eine nutritive, bis zu hochgradiger Atrophie fortschreitende Störung sich hinzugesellen.

Allerdings war in diesem Falle die histologische Untersuchung der erkrankten Muskeln mittels der Harpune nicht möglich; indessen dürfte bei dem progressiven Verlaufe der Atrophie, dem Vorhandensein ausgeprägter fibrillärer Contraktionen, dem Erhaltensein der Hautsensibilität, sowie endlich den Resultaten der elektrischen Prüfung nicht zu bezweifeln sein, dass es sich um die gleichen anatomischen Vorgänge innerhalb der Muskeln, wie in den früheren Fällen, gehandelt hatte.

Fall VII.

Progressive Muskelatrophie der Hände und Vorderarme, der Füsse, Unter- und Oberschenkel. Beschränkung des Processes in der Continuität der Vorderarme und der Oberschenkel. Stationärbleiben der Affektion.

Jakob Bohnes, Seidenweber aus Crefeld, 34 Jahre alt, wird am 24. Januar 1866 in die Klinik aufgenommen. Pat., früher immer gesund, bemerkte vor etwa 12 Jahren, dass seine Hände immer schwächer und magerer wurden, später ebenso die Vorderarme; zu gleicher Zeit traten dieselben Erscheinungen auch an den Füssen, nachher an den Unterschenkeln auf. Die Abmagerung und Schwäche in den genannten Theilen nahmen im Verlauf der Jahre nur sehr langsam, aber stetig zu, so dass das Gehen und Arbeiten zuletzt sehr mühsam wurde; auch wurde Pat. seines Leidens wegen vom Militärdienste befreit. Beim Gehen sollen die Füsse häufig nach innen umgekippt sein. Zuckungen oder Schmerzen wurden niemals beobachtet. In der Familie soll niemals eine ähnliche Affection vorgekommen sein; eine Ursache des Leidens kann nicht angegeben werden.

Stat. praes. Pat., von untersetzter, kräftiger Statur, zeigt am Rumpf, den Schultern und Oberarmen sehr gut entwickelte, pralle Muskulatur. Im Gegensatz dazu steht eine erhebliche Abmagerung der Vorderarme, welche indessen nur die unteren Parthieen betrifft, während die oberen eine gut genährte und kräftige Muskulatur besitzen. Indem so das Volumen der Vorderarme nach Unten zu rasch sich vermindert, entsteht dadurch eine eigenthümliche, spitz conische Configuration derselben. So beträgt 5 Ctm. unterhalb des Condylus internus der Umfang des Vorderarmes rechts $23^3/_4$, links $23^1/_4$ Ctm.; 10 Ctm. unterhalb des Condyl. int. rechts $22^1/_2$, links $22^1/_4$ Ctm.; 22 Ctm. unterhalb desselben rechts dagegen nur 15, links $14^1/_4$ Ctm. Im höchsten Grade abgemagert sind die Hände; die Zwischenräume zwischen den Mittelhandknochen bilden tiefe Furchen; von Muskulatur des Ballens des Daumens und kleinen Fingers ist keine Rede mehr. Entsprechend den beschriebenen Verhältnissen kann Pat. alle Bewegungen mit den langen Vorderarmmuskeln ausführen; alle Bewegungen dagegen, welche mit den kleinen Handmuskeln geschehen sollen, sind unmöglich. Auch an den unteren Extremitäten stellt sich die Atrophie in einer auffallenden und höchst ungewöhnlichen Weise dar. Die Muskeln der Füsse sind in gleicher Weise, wie die der Hände, total geschwunden; ebenso sind die beiden Unterschenkel vollkommen abgemagert und die Waden fast ganz verschwunden. Eine hochgradige Atrophie erstrekt sich auch auf das untere Dritttheil der Oberschenkel, während die beiden oberen Dritttheile derselben normal dick und muskulös sind. So beträgt der Umfang der Oberschenkel am Ende des oberen Dritttheiles beiderseits 47, dagegen 2 Ctm. über der Patella nur $30^1/_2$ Ctm. Umfang der Waden jederseits 23 Ctm. Durch dieses plötzliche Dünnerwerden der Oberschenkel etwa an der oberen Gränze des unteren Dritttheiles entsteht ein ganz sonderbar aussehendes Verhältniss, welches bei den gleichzeitig ganz mageren und dünnen Unterschenkeln sehr an die Configuration von Vogelbeinen erinnert. Die Bewegungen in den Hüft- und Kniegelenken können mit grosser Kraft und Leichtigkeit ausgeführt werden; dagegen kann Pat. mit den Füssen und Zehen keine Bewegungen machen, und nur eine mässige Erhebung des inneren Fussrandes ist durch eine in gewissem Grade noch vorhandene Aktionsfähigkeit des M. tibial. antic. beiderseits noch möglich. Auch steht und geht Pat. mehr auf dem äusseren Fussrande, indem die Fersen und Fusssohlen zugleich dabei etwas gehoben und nach Innen gedreht sind. Das Gehen geschieht in der Weise, dass die Beine in senkrechter Richtung vom Boden erhoben, und dann die Unterschenkel durch eine schleudernde Aktion vorwärts bewegt werden. — Die cutane Sensibilität ist überall auch an den atrophischen Theilen vollständig erhalten; die übrigen Sinnesfunktionen, sowie die inneren Organe sind durchaus normal. An den Pupillen keine Veränderung; die Pulsation der Arterien der atrophischen Extremitäten lässt nichts Abweichendes erkennen Temperatur, in den Achselhöhlen gemessen, immer normal.

Die elektrische Untersuchung mit dem inducirten Strom ergibt im Allgemeinen ein dem Er-

nährungszustand und dem Volumen der Muskeln vollkommen entsprechendes Verhalten. So reagiren die Muskeln der Oberarme und Oberschenkel beiderseits sehr gut. An den Vorderarmen und Unterschenkeln ist die elektrische Contraktilität bei Anwendung des Induktions-Stromes erheblich vermindert; doch können fast alle Muskeln mit mässig starken Strömen noch zu deutlichen Contraktionen gebracht werden. Dagegen geben die Muskeln der Hände selbst bei sehr starken Strömen keine Zuckungen mehr; nur an den Muskeln des kleinen Fingers, sowie am 3. Interosseus linkerseits noch minimale Reaktionen. Gegen den constanten Strom ist die Erregbarkeit der atrophischen Muskeln im Ganzen herabgesetzt. Die Muskeln an der Beugeseite der Vorderarme reagiren auf den absteigenden Strom etwas stärker, als auf den aufsteigenden. An den Nervenstämmen der Oberarme gibt der constante Strom deutliche Schliessungszuckung, aber keine Oeffnungszuckung.

Eine auf mehrere Monate sich erstreckende Beobachtung des Kranken zeigt ein vollständiges Stationärbleiben des Leidens.

Der hier scizzirte Fall bietet in so ferne ein besonderes Interesse, als er zeigt, wie der in den Händen und Füssen beginnende Process der Atrophie in schleichendem Gange immer höher hinauf auf die Extremitäten sich forterstreckte, um mitten in der Continuität der Vorderarme und Oberschenkel sich zu beschränken und hier dauernd sein Ende zu erreichen. Es scheint dieser Fall von Bedeutung für die Frage von der Art und Weise der Verbreitung der Krankheit, indem in demselben eine per continuitatem et contiguitatem fortschreitende Entwicklung der Ernährungsstörung von einzelnen, zunächst und primär befallenen Stellen aus auf das Unzweideutigste sich zu erkennen giebt.

Fall VIII.

Progressive Atrophie der Muskulatur des Gesässes, des Rückens und der Beine. Verlauf unter andauernden Fieberbewegungen mit Milztumor und anderweitigen typhoiden Erscheinungen.

Johann Wetzel, Tünchner aus Fendenheim, 28 Jahre alt, wird am 23. Februar 1859 in die Klinik aufgenommen. Vor mehreren Jahren will Pat. an einer unter heftigem Fieber auftretenden und von Stichen in der rechten Seite begleiteten akuten Brustaffektion gelitten haben, welche ihn 8 Wochen lang an's Bett fesselte und gegen welche mehrmalige Aderlässe angewendet wurden. Obgleich Pat. dadurch sehr herunterkam, so genas er doch nach langer Reconvaleszenz wieder vollkommen. Im Spätherbst 1857 begannen, angeblich in Folge von Erkältung, sich reissende Schmerzen im linken Bein einzustellen, welche in Form einer hartnäckigen Ischias von der Gesässgegend aus längs der hinteren und äusseren Seite des Schenkels herabschossen und besonders zur Nachtzeit an Heftigkeit zunahmen. Im Sommer 1858 kamen dieselben Schmerzen auch im rechten Beine. Zugleich mit den Schmerzen begannen die Beine schwächer zu werden, leichter zu ermüden, und Pat. beobachtete eine fortschreitende Abmagerung zuerst der Hinterbacken, dann der Ober- und Unterschenkel, zuerst links, später auch rechts. Seit Ende 1858 fühlt Pat. häufig kurze Muskelzuckungen an den unteren Extremitäten, besonders in den Oberschenkeln.

Bei der Aufnahme in das Hospital waren die Bewegungen der Beine so beschränkt, dass Pat. nur mit grösster Mühe zu stehen oder sich eine kurze Strecke weit fortzuschleppen vermochte. Am Meisten atrophisch waren die Muskeln des Gesässes, an deren Stelle die Haut jederseits einen hängenden, schlotternden Beutel bildete, in dessen Grunde man die Oberflächen der Knochen wie unbedeckt zu fühlen im Stande war. Die Streckbewegungen, die Rotation und Abduktion der Oberschenkel waren im höchsten Grade beeinträchtigt. In geringerem Grade waren atrophisch die Lenden- und Rückenmuskeln, sowie die unteren Extremitäten; an letzteren bemerkte man sehr lebhafte fibrilläre Contraktionen. An den übrigen Muskeln des Rumpfes, sowie an der Muskulatur der oberen Extremitäten, des Halses und Kopfes keine Anomalie. Die Hautsensibilität, sowie die Funktionen der höheren Sinne und des Gehirns normal. Die Pupillen beide gleichweit und lebhaft reagirend.

Sehr auffallend war, dass Pat. laut Bericht des vorher behandelnden Arztes Dr. Wolff in Käferthal (bei Mannheim) während der letzten 3 Monate vor der Aufnahme in die Klinik ein auffallend blasses Aussehen des Gesichtes und der Schleimhäute, sowie eine andauernd fieberhaft gesteigerte Temperatur mit einer meist über 120 Schläge betragenden Pulsfrequenz darbot, und zugleich an hart-

näckigen, mit Kolikschmerzen verbundenen Diarrhoeen litt. Auch während des Aufenthaltes in der Klinik dauerten diese Erscheinungen fort; der Appetit war wechselnd, meist schlecht, die Zunge häufig trocken, der Durst andauernd gesteigert. Der Harn, der übrigens frei von Eiweiss war, lieferte fast täglich ein reichliches Sediment von harnsauren Salzen. An den Halsvenen laute Nonengeräusche. Lungen, Herz, Leber normal; dagegen fand sich ein erheblicher, in einer Länge von 7, in einer Breite von $4^3/_4$ par. " perkutirbarer Milztumor, welcher schon einige Monate vor der Aufnahme in die Klinik von dem den Kranken früher behandelnden Arzte constatirt worden war.

Eine mehrere Monate hindurch fortgesetzte lokalisirte Faradisation der erkrankten Muskeln übte in keiner Weise einen günstigen Einfluss, so dass Pat. in einem sehr unbefriedigenden Zustande am 16. Juni 1859 die Klinik wieder verliess. Nachrichten über die späteren Schicksale des Kranken sind mir nicht zugekommen.

Der hier mitgetheilte Fall liefert ein Beispiel von dem ersten Auftreten der Erkrankung an den Gesässmuskeln, von welchen aus der Process einerseits nach Oben auf die Lenden- und Rückenmuskeln, andererseits nach Unten auf die unteren Extremitäten sich verbreitete. Als eine sehr auffallende Eigenthümlichkeit müssen die vorhandenen Fiebererscheinungen bezeichnet werden, welche schon während 3 Monate vor der Aufnahme des Patienten in die Klinik, sowie während des viermonatlichen Aufenthaltes desselben in letzterer continuirlich bestanden. Der zugleich vorhandene Milztumor, die Neigung zu Durchfällen, das häufige Trockensein im Munde u. s. w. hätten die Annahme einer zufälligen Complikation mit einem typhösen Processe gestattet, wenn nicht dieselbe in dem langen, auf 7 Monate sich erstreckenden und noch beim Austritte des Patienten aus der Anstalt fortdauernden Bestande des Fiebers und der übrigen typhoiden Symptome ihre entschiedene Widerlegung gefunden hätte. Da die übrigen inneren Organe durchaus gesund sich verhielten, so schien für die Erklärung jener typhoiden Erscheinungen kaum etwas Anderes zulässig, als die Annahme einer Resorption gewisser, durch den Atrophirungsprocess frei gewordener Muskelbestandtheile oder gewisser Zersetzungsprodukte derselben, wodurch eine andauernde und immer neue Infektion des Blutes mit fremdartigen, pyrogenen Stoffen zu Stande kam. Obgleich ich aus der vorhandenen Casuistik keinen analogen Fall aufzufinden vermochte, so war ich doch ausser Stande, diesem merkwürdigen Falle eine anderweitige Deutung zu geben.

Fall IX.

(Hierzu Taf. V.)

Progressive Atrophie fast aller Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten, mit Ausnahme des rechten Vorderarms. Vorwiegende Atrophie der linken Körperhälfte. Stationärbleiben des Leidens während vieler Jahre bei fortdauernden fibrillären Zuckungen.

Ludwig Bassing aus Weitersweiler (bayer. Pfalz), 45 Jahre alt, will in seinem 5. Lebensjahre an „Gichtern“ (Convulsionen) gelitten haben. Wie lange dieselben dauerten und wie lange nach denselben das gegenwärtige Leiden sich zu entwickeln begann, weiss Pat. nicht anzugeben; nur so viel lässt sich eruiren, dass derselbe schon in seinem 8. Lebensjahre, als er in die Frankenthaler Siechenanstalt aufgenommen wurde, bereits in hohem Grade atrophisch war. Ein aus jener Zeit vorliegendes ärztliches Zeugniss sagt aus: „Pat. leide an vollständiger Lähmung der Unterextremitäten mit Muskelschwund; die Oberextremitäten könne er nur sehr unvollkommen brauchen und sehr wenige Bewegungen mit denselben verrichten; zugleich bestehende Verkrümmung des Rückgrats“. In welchen Theilen des Körpers die Atrophie zuerst begann, weiss Pat. nicht anzugeben; auch erinnert er sich nicht, jemals Schmerzen in den Extremitäten verspürt zu haben. Hereditäre Einflüsse fehlen.

Als ich am 25. Aug. 1859 den Kranken zum ersten Male sah. fand ich denselben zusammengekauert im Bette sitzend, unfähig sich vom Platze zu bewegen. Die Beine sind in den Kniegelenken stark flektirt und können nicht gestreckt werden. Der rechte Fuss steht mit der Spitze nach Unten, mit der Ferse nach Oben, hängt schlaff und schlotternd herab (paralytischer Spitzfuss); der linke Fuss ist in ähnlicher Stellung in Combination mit leichter Klumpfussbildung und krallenförmiger Flexion der Zehen. Die Muskulatur beider Unterextremitäten überall in eminentem Grade atrophisch; die Kniegelenke, resp. die Epiphysen der Knochen. markiren sich dadurch als knollige Hervortreibungen, die Patellae sind auf die Epiphyse der Tibia herabluxirt, so dass die vorderen Flächen der Kniegelenke frei zu Tage liegen. An den Oberschenkeln ist die Atrophie am Bedeutendsten an den vorderen Muskeln, daher durch Ueberwiegen der Flexoren die Contrakturen in den Kniegelenken; auch sind die Sehnen der Beuger in den Kniegelenken ziemlich gespannt. Die ganze linke obere Extremität, ebenso der rechte Oberarm im höchsten Grade atrophisch. während dagegen der rechte Vorderarm und die rechte Hand noch mit guter Muskulatur versehen sind. Eine willkürliche Bewegung der atrophischen Extremitäten ist fast nirgends mehr möglich; dagegen werden die rechte Hand und deren Finger in ganz guter und kräftiger Weise bewegt. auch kann der rechte Vorderarm noch gebeugt werden. aber nur, wenn der Oberarm durch Festhalten oder Aufstützen des Ellbogens fixirt ist. Das Acromion und die ganze Parthie der Schultergelenke prominiren stark, fast nur noch von Haut bedeckt, so dass jeder Punkt der Gelenke und der umliegenden Knochen, selbst die Gelenkköpfe und Gelenkflächen sehr deutlich hindurchgefühlt werden können. Die Pektoralmuskeln links total, rechts fast vollkommen geschwunden; die Atrophie erstrekt sich auch auf die Muskeln des Rückens. Der Brusttheil der Wirbelsäule ist in enormem Grade scoliotisch nach rechts verkrümmt, so dass dessen Biegung fast bis zum rechten Darmbein herabreicht. Man erkennt häufige fibrilläre Contraktionen an den Muskeln des Rückens, Nackens, der Brust, in geringerem Grade auch an den Extremitäten. Die Muskeln des Kopfes sind durchaus normal.

Die elektrische Prüfung mit dem Induktionsstrom gibt noch Spuren von Reaktion an der Muskulatur des linken Vorderarmes, selbst auch noch der linken Hand; etwas deutlicher reagirt der Biceps dieser Seite, während dagegen am Triceps und Deltoideus sich keine Contraktionen mehr erzielen lassen. Ganz gut reagiren die Muskeln der rechten Hand und des rechten Vorderarmes, auch zeigt der Triceps dieser Seite noch contraktionsfähige Reste, während auch hier der Deltoideus total geschwunden ist. An den unteren Extremitäten geben die Muskeln an der hinteren, inneren und äusseren Seite der Oberschenkel noch merkliche Reaktionen, jede Spur elektrischer Erregbarkeit aber fehlt an der vorderen Fläche der Oberschenkel. An den Unterschenkeln reagiren rechts noch deutlich die Muskeln der Wade, ebenso die Peronaei, links dagegen fehlt jede Spur von Contraktion.

Pat. klagt über häufiges Kältegefühl im Körper. besonders in den Extremitäten und ist überhaupt gegen Temperatureinflüsse sehr empfindlich. Die Pulse der peripherischen Arterien zeigen keine Abweichung von der Norm. Hautsensibilität vollkommen erhalten, auch die übrigen Sinne, sowie die Psyche funktioniren durchaus normal. Pupillen unverändert. Die objektive Untersuchung der inneren Organe zeigt durchaus normale Verhältnisse; Se- und Excretionen, Appetit und Schlaf vollkommen gesund. Trotz der hochgradigen Scoliose und der bedeutenden Atrophie der Thoraxmuskulatur fehlt jegliche Störung der Respiration. und Pat. ist im Stande, stundenlang den übrigen Kranken des Saales mit lauter Stimme ohne Ermüdung vorzulesen; durch die Perkussion lässt sich leicht constatiren, dass die Bewegungen des Diaphragma in vollkommen ungestörter Weise von Statten gehen.

Spätere Untersuchungen, welche ich in den Jahren 1863, 1866 und 1869, in denen Pat. vorübergehend Aufnahme in der Klinik fand, vornehmen konnte, liessen keine merkliche Aenderung in dem Zustande erkennen, so dass der Prozess vollkommen stationär geblieben ist.

Die Harpunirung des linken, zu einem dünnen, derben Strang umgewandelten Biceps förderte blasse weissliche Partikelchen zu Tage, welche aus welligem, fibrillärem Bindegewebe bestanden, ohne alle erkennbaren Reste quergestreifter Muskelelemente. Nach $\overline{A}$ traten massenhafte Kernbildungen zu Tage, welche in reihenweiser Anordnung in der Richtung der früheren Muskelfasern angeordnet waren; es wiederholten sich vollkommen die Bilder, wie sie für Fall I. und II. (Taf. I. Fig. F. Taf. II. Fig C.) dargestellt wurden. Im rechten Triceps brach. zeigten sich neben reichlicher interstitieller Bindegewebshyperplasie wohl noch ziemlich viel erhaltene quergestreifte Muskelfasern, die meisten jedoch begriffen in mehr oder minder weitgediehener Atrophie mit Wucherungen der Muskelkerne in der früher geschilderten Weise. Die Reste der äusserst abgemagerten, nur noch 13—14 Ctm. im Umfang betragenden Waden bestanden aus Binde- und grosszelligem Fettgewebe, zwischen welchem hie und da noch einzelne, in homogener, wachsartiger Entartung begriffene und zu dünnen, bandartigen Streifen umgewandelte Muskelfaserreste erkennbar waren.

Ich habe auf Taf. V eine nach einer Photographie gefertigte Darstellung dieses durch seinen eminenten Grad und seine ungewöhnliche Verbreitung merkwürdigen Falles gegeben. Der Beginn des Leidens schon in den Jahren der Kindheit, das Stationärbleiben desselben während einer langen Reihe von Jahren, endlich die geringe Betheiligung des rechten Vorder-

armes und der rechten Hand an der doch sonst mit Ausnahme des Kopfs über den ganzen Körper verbreiteten Störung möchten ausserdem geeignet sein, dem Falle ein besonderes Interesse zu verleihen.

Fall X.

(Hierzu Taf. II. Fig. G und H.)

Progressive Atrophie der Muskeln der Lenden, des Rückens, der Oberarme, sowie eines Theiles der Thoraxmuskeln. Betheiligung des Zwerchfells. Vorderarme, Hände und untere Extremitäten frei. Tod durch doppeltseitige Pleuropneumonie, putride Bronchitis und lobulären Lungenbrand. Rückenmark, peripherische Nerven und Sympathikus normal.

Joh. Jakob Koch von Dossenheim (bei Heidelberg), geboren 1842, gehört einer Familie an, in welcher Muskelatrophie in eminentem Grade hereditär ist. Im 10. Lebensjahre, bis zu welchem Pat. sich gesund und kräftig entwickelt hatte, begannen die ersten Krankheitserscheinungen als ein Gefühl zunehmender Schwäche in der Lendengegend sich zu äussern; es wurde dem Pat. immer schwieriger, aus der gebückten Stellung sich wieder aufzurichten; später gelang dies nur noch mit fremder Beihülfe. Die Aeltern behaupten, schon frühzeitig im Beginne der Krankheit ein auffälliges Magerwerden zu beiden Seiten der Lendenwirbelsäule und ein grubenartiges Einsinken der Kreuzgegend bemerkt zu haben, welches sie, da sie dasselbe Zeichen in gleicher Weise auch bei ihren anderen vier, von derselben Krankheit befallenen Knaben im Beginne des Leidens beobachteten, als ein sicheres Merkmal der sich entwickelnden Krankheit bezeichnen. (Auch das jüngste, 7jährige Söhnchen Heinrich lässt in der That den Beginn des Leidens durch das angedeutete Zeichen nicht verkennen). Weiterhin wurde, wenn auch das Volumen der Beine sich keineswegs verminderte, und die Bewegungen der Füsse und Unterschenkel in ganz guter Weise geschahen, das Gehen immer schwieriger, indem Pat. den schwankenden Rumpf nicht gut gerade zu halten vermochte und daher, um die Basis zu vergrössern, mit ausgespreizten Beinen einhergehen musste. Einige Jahre später, etwa im 13.—14. Lebensjahre, machte sich zuerst eine Schwäche und Abmagerung an den Schulter- und Oberarmmuskeln beiderseits bemerkbar; die Arme konnten nur mit Mühe im Schultergelenk gehoben werden, die Beugung der Vorderarme im Ellbogengelenke wurde immer schwieriger und zuletzt ganz unmöglich. Dagegen blieben die Muskeln der Vorderarme und Hände intakt, so dass sich der Kranke bis in die letzte Zeit seines Lebens mit Schreiben und Zeichnen beschäftigen konnte. Im Uebrigen befand sich Pat. in einem befriedigenden Zustande; die intellektuellen Fähigkeiten und Sinnesfunktionen normal, Schlaf und Appetit immer gut, die Se- und Excretionen ohne bemerkenswerthe Störung.

Etwa 5 Wochen vor dem Tode entwickelte sich eine fieberhafte Bronchialaffection mit wechselnder Intensität des Hustens und schwankendem Verlauf. Wenige Tage vor dem Tode steigerten sich die Erscheinungen; man hörte verbreitetes Rasseln am Thorax, der Kranke collabirt und unter Cessiren der Expektoration erfolgte der Tod suffocatorisch am 10. April 1859. Näheres konnte ich über Anamnese und Krankheitsverlauf nicht eruiren.

Die von mir am 12. April in der Behausung des Verstorbenen vorgenommene Sektion ergab Folgendes: Die oberen Extremitäten schlaff, die unteren in starker Todtenstarre. Die Muskulatur der Schultern, der Oberarme, Schulterblätter, die Kopfnicker in höchstem Grade abgemagert und in ein theils weissliches, theils geblichgraues, nur hie und da an vereinzelten Stellen in das Röthliche spielendes, ziemlich derbes Gewebe umgewandelt. Die Mm. pectorales sind zu dünnen, röthlichgrauen häutigen Lamellen umgewandelt, durch welche die Rippen hindurchschimmern. In besonderem Grade sind fernerhin die langen Rückenmuskeln atrophisch und zeigen auf Durchschnitten einen bunten Wechsel grauweisser, graugelber, röthlichgelber und röthlicher Stellen; dagegen sind die Lendenmuskeln fast durchaus in ein weiches, gelbes, lipomatöses Gewebe umgewandelt. Die Muskulatur der Vorderarme und Hände, sowie der unteren Extremitäten ist von gutem Aussehen und normaler Consistenz; auch das Diaphragma erscheint für die makroskopische Betrachtung unverändert.

Im Herzbeutel etwa 2 Unzen klares Serum; Herz normal. Die hinteren und unteren Abschnitte beider Lungen durch eine dunkelrothe, derbe, auf der Schnittfläche glatte Hepatisation verdichtet, innerhalb welcher bis erbsengrosse, zu einer missfarbigen, stinkenden Pulpe erweichte Heerde eingelagert sind (lobuläre Gangrän). Das übrige Gewebe der Lungen hyperämisch und ödematös. In

den Bronchien, deren Schleimhaut stark geröthet, viel dicker, missfarbiger, äusserst übelriechender, mit schmierigen Bröckeln gemischter Eiter; dieselbe Masse lässt sich auch aus den Lumina der kleineren und grösseren, innerhalb der hepatisirten Theile gelegenen Bronchien herausdrücken (putride Bronchitis). Die Pleurablätter an mehreren Stellen mit einander durch alte Adhäsionen verwachsen; ausserdem sind dieselben in der Ausdehnung der hepatisirten Theile trüb und mit frischen fibrinösen Pseudomembranen überzogen, indessen fehlt eine flüssige Exsudation. Mehrere Bronchialdrüsen vergrössert, sehr derb und theilweise käsig entartet. — Magen etwas ausgedehnt, enthält zum Theil noch unverdaute Speisetheile. Jejunum normal. Im Ileum, dessen Schleimhaut stark injicirt ist, findet sich ein grauer, schmieriger, epithelialer Inhalt in reichlicher Menge. Colon stark zusammengezogen und vollkommen leer. Leber, Milz und Nieren bieten, ausser venöser Hyperämie, nichts Bemerkenswerthes.

Gehirn und seine Häute stark hyperämisch, sonst durchaus normal. In den Sinus viel dunkles, flüssiges Blut. Das Rückenmark bietet sowohl für die makroskopische Betrachtung, wie für die mikroskopische Untersuchung durchaus normale Verhältnisse; dasselbe ist überall von sehr guter Consistenz, und die graue Substanz unterscheidet sich durchaus auf's Schönste von der weissen Substanz der Stränge. An den Wurzeln der Rückenmarksnerven, sowie an den grossen und kleinen Nervenstämmen der Extremitäten keine Abnormität; das Mikroskop zeigt hier überall durchaus normale Nervenfasern. An den Gränzsträngen und Ganglien des Sympathikus keine Veränderung.

Mikroskopische Untersuchung der Muskeln. Bei Anfertigung der aus der Muskulatur der Oberarme, Schulter und Pectorales entnommenen Präparate wurde man wegen der Schwierigkeit der Zerfaserung mehr an derbes Bindegewebe, als an Muskelgewebe erinnert. In der That liess auch der erste Blick in das Mikroskop lediglich eine fibrilläre Bindegewebsmasse erkennen; man glaubt Sehnengewebe vor sich zu haben. Erst nach Zusatz von $\bar{A}$ ist man im Stande, sich zu überzeugen, dass zwischen den Bindegewebszügen noch eine gewisse Zahl von Muskelfasern vorhanden ist, welche aber nur in sehr vereinzelten Exemplaren noch mehr oder minder deutliche Spuren von Querstreifung zeigen, dagegen fast überall in den verschiedenen Stadien der fettigen Degeneration sich befinden. Man konnte sich leicht überzeugen, dass die vollständig fettig degenerirten Muskelfasern weiterhin zu immer dünneren und schmaleren Cylindern abmagerten, indem die Menge der Fettkörnchen sich verminderte, bis dann schliesslich ein schmales, nur noch mit vereinzelten Fettkörnchen durchsetztes oder auch völlig klares Band restirte, innerhalb welchem dann die alten Muskelkörperchen als spindelförmige, deutlich kernführende Elemente mit nach Oben und Unten abgehenden, mitunter ziemlich langen Fortsätzen von Protoplasma in seltener Deutlichkeit zu Tage traten. Wie ich mich bei der Durchsicht zahlreicher Präparate überzeugt zu haben glaube, so schienen diese restirenden Muskelkörperchen nach Auftreten einer neuen und reichlicheren Zwischensubstanz zu Bindegewebskörperchen zu werden, welche dann wieder durch neue Theilung und Wucherung zu der Vermehrung des den degenerirten Muskel der Hauptsache nach constituirenden Bindegewebes beitrugen. Ebenso war eine Wucherung des interstitiellen Bindegewebes zweifellos, und überall sah man die noch vorhandenen Muskelfasern durch dicke und breite Züge von Bindegewebe von einander getrennt. Auffallend war, dass die verschiedenen Grade der Degeneration unmittelbar neben einander an einem und demselben Präparate bestanden, so dass man sich überzeugen konnte, dass der Prozess nicht gleichzeitig, sondern successive die einzelnen Muskelfasern befiel (Taf. II. Fig. G). Ja selbst eine und dieselbe Faser erschien in ihrem Verlaufe nicht gleichmässig entartet; während sie an einer Strecke noch deutliche Querstreifung zeigte, war an einer weiteren Stelle jede Querstreifung vernichtet und hier die Faser dicht mit Fettkörnchen durchsetzt; oder es zeigte sich an einer anderen Stelle derselben Faser das Fett wieder grösstentheils verschwunden, zugleich damit aber auch die contraktile Substanz, während die Muskelkörperchen deutlich als spindelförmige zellige Elemente restirten (Taf. II. Fig. H); gerade solche Stellen schienen aber besonders instruktiv für die Erkenntniss des Vorgangs im Ganzen. Ueber die Schicksale des Myolemmas der degenerirenden Fasern gelang es mir schwer in's Reine zu kommen; ich kann nur sagen, dass überall da, wo einmal eine grössere Menge Fett bis zum Verschwinden der Querstreifung in den Fasern sich abgelagert hatte, von der Hülle nichts Deutliches mehr erkannt werden konnte; dieselbe schien zu Grunde gegangen oder in einer nicht mehr erkennbaren Weise mit dem angränzenden wuchernden Perimysium internum verschmolzen zu sein. Von jener Wucherung der Kerne der Muskelkörperchen, wie sie in den früher beschriebenen Fällen in so ausgezeichneter Weise bestand, konnte ich nur hier und da spärliche Andeutungen auffinden.

Da wo auf Durchschnitten durch die degenerirten Muskeln für das blosse Auge ein weissgelbliches oder entschieden gelbes Aussehen hervortrat, begegnete man bei mikroskopischer Untersuchung mehr oder minder zahlreichen Fettzellen, welche nicht selten in grösseren Haufen und reihenweisen Zügen angeordnet waren. An den erst im Beginn dieser lipomatösen Transformation begriffenen Stellen war die Entstehung der Fettzellen aus den Elementen des Bindegewebes, welche sich mehr und mehr mit confluirendem Fette erfüllten, so evident, dass über den Entwickelungsgang kein Zweifel bestehen konnte. Zu den höchsten Graden fortgeschritten war die lipomatöse Transformation an den Lendenmuskeln, deren Durchschnitte das Aussehen reinen Fettgewebes darboten; nur selten zeigte sich bei mikroskopischer Betrachtung zwischen den Massen gedrängt liegender, grosser Fettzellen noch ein erkennbarer Rest einer Muskelfaser, welche indessen immer bereits zu den höheren Graden der

fettigen Degeneration fortgeschritten war. — Bemerkenswerth schien endlich das Verhalten des Diaphragmamuskels. Obgleich derselbe makroskopisch unverändert zu sein schien, so enthüllte doch das Mikroskop eine bereits ziemlich vorgeschrittene Degeneration. Das Perimysium internum war überall in starker Vermehrung begriffen und zeigte nach $\bar{A}$ in Wucherung begriffene Kerne. An vielen Muskelfasern bestand bereits sehr exquisite Fettentartung, an anderen wachsartige Degeneration mit Windungen, Schlängelung und Atrophirung der contraktilen Substanz, stellenweise selbst bis zu völliger Continuitätstrennung der Faser. Aber auch hier vermisste ich fast durchaus jene proliferirenden Wucherungen der Muskelkerne, wie sie für die früheren Fälle als regelmässige Erscheinung beschrieben wurde.

Was das Interesse des hier mitgetheilten Falles vor Allem fesseln dürfte, ist die in der Familie desselben in einem eminenten Grade ausgeprägte hereditäre Anlage, indem die sämmtlichen 4 Brüder des Kranken von der gleichen Krankheit dahingerafft wurden, während nur die einzige Schwester[1]) gesund blieb. Der erste Bruder Heinrich (geb. 1834) starb im 5., der zweite Bruder Jacob (geb. 1837) im 6., der dritte Bruder Konrad (geb. 1839) im 12. Lebensjahre; der vierte Bruder Heinrich (geb. 1852), dessen oben in der Krankengeschichte flüchtig Erwähnung geschah, wurde im 16. Lebensjahre (Pfingsten 1868) dahingerafft, nachdem die Atrophie sich auch auf die oberen und unteren Extremitäten verbreitet hatte; zuletzt sei bei dem während mehrerer Jahre vollkommen hülflos daliegenden Kranken wassersüchtige Anschwellung der Hände und Füsse eingetreten, und der Tod nach einige Wochen hindurch andauerndem Appetitmangel und Husten erfolgt. Zwei Brüder der Mutter dieser unglücklichen Kinder starben gleichfalls an progressiver Atrophie, während eine Schwester, verheirathet mit Alex. Böhm in Wieblingen bei Heidelberg, das Erbübel gleichfalls in ihre Familie hinübertrug. Hemptenmacher, einer meiner früheren Zuhörer, hat sich die dankenswerthe Mühe genommen, durch sorgfältige Nachforschungen unter Beihülfe der amtlichen Kirchenbücher den Stammbaum der Familie weiter zu verfolgen, und es hat sich dabei das überraschende Faktum herausgestellt, dass die verschwägerten Familien Koch und Böhm mit der entfernt verwandten Familie Steltz in Dossenheim, in welcher die Krankheit gleichfalls zum Vorschein getreten ist, auf ein vor etwa 150 Jahren lebendes, gemeinsames Stammälternpaar zurückführen.[2]) Bei der geringen Verbreitung der citirten Dissertation halte ich es nicht für überflüssig, wenn ich den von Hemptenmacher entworfenen, von mir durch neuere Nachforschungen rectifizirten und vervollständigten Stammbaum unten beifüge. Die Namen der Erkrankten, welche sämmtlich männliche Familienglieder waren, sind mit durchschossener Schrift ausgezeichnet; zugleich erkennt man die beachtenswerthe Thatsache, dass die Disposition zur Erkrankung durch die von der Krankheit selbst verschont gebliebenen weiblichen Individuen in potenzirtem Grade auf die männlichen Descendenten übertragen wurde. Namentlich dürfte auch hervorgehoben zu werden verdienen, dass, soweit dies constatirt werden konnte, sämmtliche Erkrankungen schon in einer sehr frühen Lebensperiode, in den früheren oder späteren

---

[1]) Dieselbe, Anna Maria, lebt, seit mehreren Jahren verheirathet, gegenwärtig in ihrem Geburtsorte Dossenheim bei Heidelberg und hat 3 Kinder, zwei Mädchen von 4 und 9 Jahren und einen 3jährigen Knaben; dieselben lassen, wovon ich mich selbst überzeugte, bisher noch keine Spur der Krankheit erkennen.

[2]) Carolus Hemptenmacher, de aetiologia atrophiae muscularis progressivae. Dissert. inaug. Berol. 1862; daselbst sind auch einige andere Fälle von progressiver Muskelatrophie aus meiner Klinik mitgetheilt. — Nähere Notizen über die der Familie Böhm aus Wieblingen angehörigen Erkrankungsfälle finden sich bei Oppenheimer, über progressive fettige Muskelentartung. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855. S. 10, 17 und 18.

Knabenjahren begannen, und dass es immer zunächst die Lendenmuskeln waren, an denen die Krankheit zuerst sich manifestirte.

In anatomischer Hinsicht aber unterscheidet sich unser Fall darin von den früher mitgetheilten Fällen, dass in demselben der Schwund der Muskelfasern fast ausschliesslich durch den Vorgang der fettigen Degeneration erfolgte, und dass die übrigen, in den früheren Fällen so vorwiegenden Formen des Schwundes durch einfache und wachsartige Atrophie fast durchaus fehlten; nur am Diaphragmamuskel gelang es, neben der fettigen auch noch die wachsartige Atrophie der Fasern nachzuweisen. Ebenso mangelte in unserem Falle jene proliferirende Wucherung der sog. Muskelkerne, wie sie die früheren Fälle in so hohem Grade auszeichnete; dagegen schien um so mehr ausgesprochen die Hyperplasie und der Kernreichthum des interstitiellen Bindegewebes, sowie auch die Muskelkörperchen selbst durch Entwickelung einer reichlicheren Protoplasmamenge, durch eine Art von parenchymatöser Schwellung gewisser Massen hypertrophisch geworden und mit grösseren, sehr deutlichen Ausläufern versehen waren, so dass ihre Natur als zellige Elemente mit Entschiedenheit sich ausprägte. Nach Schwund der contraktilen Substanz der Muskelfasern blieben dann diese Gebilde als miteinander anastomosirende Elemente zurück, um sich weiterhin an der Neubildung von Bindegewebe zu betheiligen.

Stammbaum der Familien Koch, Böhm und Steltz.

Joh. Georg Scholl von Dossenheim (bei Heidelberg), geb. 1701, verheirathet mit Maria Barbara Wedel.

- 1. Joh. Konrad Scholl, geb. 1747, † 1806, verheir. mit Anna Kath. Möll, geb. 1739.
  - Sus. Kathar. Scholl, geb. 1773, verheir. mit Philipp Reisinger.
    - 1. Johann Reisinger, geb. 1803, † 1818.
    - 2. Johann Heinrich Reisinger, geb. 1805, † 1821.
    - 3. Maria Magdalena Reisinger, geb. 1808, verheirathet 1832 an Heinrich Koch in Dossenheim.
      - 1. Anna Maria Koch, geb. 1832, gesund, lebt noch.
      - 2. Heinrich Koch, geb. 1834, † 1839.
      - 3. Jacob Koch, geb. 1837, † 1843.
      - 4. Conrad Koch, geb. 1839, † 1851.
      - 5. Johann Jacob Koch, geb. 1842, † 1859.
      - 6. Heinrich Koch, geb. 1852, † 1868.
    - 4. Anna Maria Reisinger, geb. 1810, verheir. 1834 mit Alex. Böhm in Wieblingen.
      - 1. Vier Töchter, gesund.
      - 2. Philipp Böhm, geb. 1839, † 1855.
      - 3. Andreas Böhm, geb. 1843, † 1868.
      - 4. Jakob Böhm, geb. 1848, früher rachitisch, dann vorübergehend geisteskrank, zuletzt gesund.
- 2. Maria Barb. Scholl geb. 1745, verheir. mit Joh. Matth. Horsch.
  - Matthias Horsch, geb. 1773, verheir. mit Eva Kath. Sauer, geb. 1777.
    - Maria Kath. Horsch, verh. mit Joh. Steltz in Dossenheim.
      - 1. Peter Steltz geb. 1841, gesund.
      - 2. Philipp Steltz, geb. 1846, † 1865.
      - 3. Barb. Steltz } gesunde Zwillingsschwest.
      - 4. Kath. Steltz } gesunde Zwillingsschwest.

Fall XI.

(Hierzu Taf. VI. und VII.)

Atrophia muscularis progressiva der beiden Oberarme, Schultern und der beiderseitigen vorderen und hinteren Thoraxmuskeln, ebenso der beiden unteren Extremitäten. Partielle Atrophie der Mm. deltoidei. Vorderarme und Hände normal. Stationärbleiben der Affektion.

Conrad Schreck von Seckenheim (bei Heidelberg), 32 Jahre alt, Schneider, stammt von gesunden, noch lebenden Aeltern; von 13 Geschwistern sind 8 lebend und gesund, die übrigen verstarben an verschiedenen, nicht mehr näher zu eruirenden Krankheiten. Hereditäre Einflüsse fehlen. Pat., ein sehr schwächliches Kind, lernte erst im Alter von $2^1/_2$ Jahren das Gehen. Mit Bestimmtheit lässt sich der Beginn der Atrophie auf das 9. Lebensjahr zurückführen, wo die Aeltern eine sichtliche Abmagerung des linken Oberarms bemerkten. Der damals zu Rathe gezogene Arzt erklärte, dass man dagegen Nichts thun könne. Noch in demselben Jahre kam Schwäche in beiden Beinen, aber ohne sichtliche Abmagerung, und der linke Fuss begann sich zu verkrümmen. Gegen letztere Affektion machte der Arzt den Sehnenschnitt und legte den Fuss in einen entsprechenden Verband, aber ohne Erfolg, indem die abnorme Stellung des Fusses nachher in noch höherem Grade zurückkehrte. Später wurde auch eine Abmagerung beider Unterschenkel bemerkbar, aber ohne dass Pat. die Zeit ihres Beginnes näher anzugeben im Stande wäre. Schon etwa seit dem 15. Lebensjahre besteht starke Verkrümmung der Brustwirbelsäule, und in den letzten Jahren leidet Pat. an häufigen, besonders zur Winterszeit exacerbirenden Bronchialkatarrhen. Sonst fühlte sich Pat. immer wohl; Appetit und Stuhl normal, Schlaf gut. Niemals Kopferscheinungen. Pat. betrieb sein Handwerk als Schneider bis in die letzte Zeit, aber allerdings nur mit Schwierigkeit und dem Gefühl rascher Ermüdung.

Status praesens beim Eintritt des Pat. in die medizinische Klinik am 23. März 1871: Am Kopf und an den Gesichtsmuskeln keine Anomalie. Funktion der Sinnesorgane normal; Pupillen von mittlerer Weite, beiderseits gleich und von lebhafter Reaktion. Die intellektuelle Sphäre durchaus normal. Auch an der Muskulatur des Halses lässt sich nichts Abnormes erkennen. Starke Kyphoscoliose des Brusttheiles der Wirbelsäule nach rechts mit compensatorischer Ausbeugung des Lendentheils nach der entgegengesetzten Seite.

Die Muskulatur der Hände und Vorderarme ist in ganz normalem Zustande und es werden die Bewegungen ihrer Muskeln gut und kräftig ausgeführt. Dagegen sind die beiden Oberarme, besonders der linke, sehr atrophisch und bestehen hier nur noch spärliche Reste der Muskulatur, vermittels deren Beugungen und Streckungen im Ellbogen in gewissem Grade noch gelingen. (Umfang des rechten Oberarms 16, des linken 13 Ctm.). Die beiden Mm. deltoidei, gleichfalls wieder namentlich linkerseits, in hohem Grade atrophisch, aber seltsamer Weise nur partiell in der Art, dass nur die acromialen und scapularen Parthieen geschwunden sind, während die clavikularen Portionen als wohlgenährte Muskelmassen restiren, mit denen Pat. die Oberarme noch mit ziemlicher Energie und Leichtigkeit zu heben im Stande ist. Die Muskulatur an der vorderen Thoraxfläche, namentlich die Mm. pectoral. major., sind, ebenfalls in besonderem Grade wiederum linkerseits, sehr atrophisch; man erkennt nur noch einzelne Stränge und Bündel contraktilen Gewebes, mittels derer die Funktionen noch mit einem geringen Grade von Kraft möglich sind. Die vordere Wand der Achselhöhle stellt beiderseits dünne Hautfalten dar, in denen man noch strangförmige Reste von Muskulatur nachzuweisen im Stande ist. An der Rückenmuskulatur sind nur die Mm. infra- und supraspinati der linken Seite, sowie die linke Hälfte des M. cucullaris atrophisch, die entsprechenden rechtsseitigen Muskeln dagegen ziemlich normal. Die langen Rücken- und Lendenmuskeln, sowie alle übrigen, an der hinteren Rumpfseite gelegenen Muskeln sind bezüglich ihrer Ernährung und Funktion durchaus normal. Pat. kann ohne Ermüdung lange Zeit aufrecht sitzen, sich leicht aus liegender Stellung erheben u. s. w. Bauchmuskeln normal; auch die Bewegungen des Diaphragma geschehen in normaler Weise. — An den unteren Extremitäten zeigt sich der rechte Oberschenkel ziemlich stark, der linke nur wenig atrophisch (Circumferenz in der Mitte rechts 23, links 28 Ctm.); doch sind beiderseits noch recht kräftige willkürliche Bewegungen möglich. Auch die Mm. glutaei sind rechts vorwiegend atrophirt. Dagegen ist an den Unterschenkeln die Atrophie wieder vorzugsweise linkerseits ausgeprägt (Circumferenz der rechten Wade 22, der linken 20 Ctm.). Der linke Fuss steht in starker Klumpfussstellung, so dass Pat. auf dem äusseren Theile des Fussrückens steht und geht, wie eine hier befindliche hornartige Schwiele zeigt.

Man sieht an den atrophischen Mm. pector., deltoid. und der Muskulatur der Oberarme zahlreiche und starke fibrilläre Contraktionen; dagegen fehlen dieselben vollkommen an den atrophischen unteren Extremitäten. Die Reflexbewegungen sind überall da, wo noch grössere Muskelreste vorhanden sind, in ziemlich regelmässiger Weise hervorzurufen. Sphinkteren von normaler Aktion. Die Hautsensi-

bilität überall vollkommen erhalten. Nirgends bestehen Schmerzempfindungen. An den inneren Organen lässt sich, ausgenommen einen leichten Bronchialkatarrh, keine Abnormität constatiren. Athembeschwerden fehlen. Harn normal.

Das Resultat der elektrischen Prüfung lässt sich dahin zusammenfassen, dass alle Muskeln sowohl bei direkter, wie indirekter Reizung mittels beider Stromesarten eine im Verhältniss zu ihrem Volumen stehende, mehr oder minder gute Reaktion geben. Nur an den atrophischen Theilen der Deltamuskeln lässt sich keine Reaktion mehr erzielen.

Mit der Harpune werden aus den atrophischen Theilen des rechten M. deltoideus Partikelchen von hellröthlichem, gallertigem Aussehen herausbefördert, in denen das Mikroskop neben starker Wucherung des interstitiellen Bindegewebes noch eine gewisse Zahl aussergewöhnlich dicker und breiter und den Eindruck der Massigkeit darbietender, entschieden hypertrophischer Muskelfasern constatirte, von denen viele eine äusserst feine Querstreifung, andere eine longitudinale Streifung oder eine spärliche, körnig-fettige Einlagerung darboten; viele dieser Muskelfasern zeigten auch eine entschiedene Vergrösserung der Muskelkörperchen und mässige Vermehrung der Kerne derselben. Von Muskelfasern, welche unter der normalen Grösse und noch auf irgend eine Weise in fortschreitender Atrophie begriffen gewesen wären, konnte ich hier Nichts erkennen. Dagegen ergab die Harpunirung der abgemagerten Muskeln der Oberarme und unteren Extremitäten, ausser den für die noch vorhandenen Reste des M. deltoideus oben beschriebenen Veränderungen, eine mehr oder minder grosse Zahl von Muskelfasern, welche theils noch ganz normal sich verhielten, theils mehr oder minder verdünnt und in fortschreitender einfacher Atrophie begriffen waren.

Dieser Fall bietet Interesse einmal wegen der nur auf einzelne Theile sich beschränkenden, partiellen Atrophie der Mm. deltoidei, sodann wegen des Vorkommens entschieden hypertrophischer Elemente in den atrophischen Parthieen der genannten Muskeln. Diese hypertrophischen Muskelfasern stellten zugleich die einzigen und spärlichen Reste des Muskelgewebes dar, während der grösste Theil der Muskelelemente durch Atrophie vollständig zu Grunde gegangen war. Ebenso bemerkenswerth war das Vorkommen einer gewissen Zahl hypertrophischer Muskelelemente neben in Atrophie begriffenen in den abgemagerten Muskeln der Oberarme und der unteren Extremitäten. Wir werden in einem späteren Capitel unserer Arbeit Gelegenheit finden, auf dieses merkwürdige Verhalten zurückzukommen und unsere Auffassung genauer darzulegen, in welcher Weise dessen Entstehung etwa gedeutet werden könnte. (§. 119 und ffg.).

Fall XII.

Nikolaus Beckenbach, Leineweber aus Wilhelmsfeld (bei Heidelberg), 63 Jahre alt, zeigte, als er sich am 24. Juni 1867 in der medizinischen Klinik vorstellte, hochgradige Atrophie der Hände und Vorderarme, sowie der Füsse und Unterschenkel. Beide Füsse stehen in Klumpfussstellung; das Gehen geschieht auf dem äusseren Fussrande und ist nur noch mit grosser Mühe und mit Beihilfe von Stöcken möglich. Die Atrophie erstreckt sich in geringem Grade auch auf die Muskeln der Oberarme und der Oberschenkel. In sehr bedeutendem Grade dagegen sind wieder atrophisch die Mm. deltoidei, pectorales, serrati, sowie die Schulterblattmuskeln. Die übrige Muskulatur des Rückens, sowie die des Halses und Kopfes ist normal. Fibrilläre Zuckungen sind nirgends zu sehen. Die Affektion begann im 38. Lebensjahre unter häufigen ziehenden Schmerzen in den Füssen und Unterschenkeln, die auch jetzt noch nicht ganz verschwunden sind; seit einigen Jahren will Pat. auch ähnliche Schmerzen in den Vorderarmen empfinden. Seit einigen Wochen leidet Pat. an Athembeklemmung mit Husten und schleimigem Auswurf; auch ist seit dieser Zeit die Deglutition etwas erschwert. Vor Kurzem will Pat. etwa $1^1/_2$ Schoppen Blut erbrochen haben. In den letzten Wochen sind die Beine des Abends etwas ödematös geschwollen. Die inneren Organe zeigen sich bei der objektiven Untersuchung unverändert. — Die Krankheit ist in der Familie des Pat. in eminentem Grade hereditär. Nicht nur die Mutter des Kranken, sondern auch eine Schwester desselben (aus der 2. Ehe der Mutter), ferner der Grossvater und ein Grossonkel desselben waren von der Krankheit heimgesucht, desgleichen noch zwei andere Verwandte. (Vgl. Hemptenmacher, a. a. O. S. 11.) Ich kann mir nicht versagen, den interessanten Stammbaum auch dieser Familie hier beizufügen.

Georg Michael Reinhardt,
verheir. mit Anna Elisabeth Herbig von Wilhelmsfeld (bei Heidelberg).

1. Georg Mich. Reinhardt, geb. 1752. — 2. Joh. Adam Reinhardt, geb. 1753. — 3. Georg Mich. Reinhardt, geb. 1754. — 4. Joh. Mich. Reinhardt, geb. 1756. — 5. Elis. Kath. Reinhardt, geb. 1760, verheir. mit Kaspar Kling.

Georg Michael. — Anna Barb. Reinhardt, geb. 1785, verheirathet in — Kaspar Kling, geb. 1797, lebt noch.

1. Ehe mit Nikol. Beckenbach, in 2. Ehe mit Schmitt.

Nikol. Beckenbach, geb. 1804, lebt noch. — Katharina Schmitt, geb. 1818, lebte noch 1862, soll seitdem gestorben sein.

(Ausserdem stellte sich zu wiederholten Malen in meiner Klinik ein Bauernknecht aus Wilhelmsfeld, Namens Nikolaus Reinhardt vor, der in dem genannten Orte im Jahre 1815 geboren wurde und mit progressiver Muskelatrophie der beiden Hände, Füsse und Unterschenkel behaftet ist. Derselbe behauptet, dass seine auch in Wilhelmsfeld geborene Mutter, Katharina Reinhardt, ihn ausserehelich geboren habe; der Vater sei ein gewisser Adam Leier gewesen. Dann habe die Mutter den Peter Beckenbach geheirathet, der aber schon längst gestorben sei, aber nicht an der Krankheit gelitten habe. Dagegen habe seine Mutter dieselbe Krankheit gehabt, wie er, und zwar ganz in derselben Weise. Es ist sehr wahrscheinlich, dass die Mutter dieses Kranken identisch ist mit der im Stammbaum als Anna Barbara Reinhardt aufgeführten Person, und es würde somit die interessante Thatsache vorliegen, dass eine und dieselbe, selbst mit der Krankheit behaftete Frau ihren Kindern, die von drei verschiedenen Männern stammten, das Leiden übertrug).

Fall XIII.

Jakob Beckenbach, Bauer aus Altenbach, 63 Jahre alt, leidet seit vielen Jahren an Schmerzen im rechten Beine, die sich später auch im linken Beine hinzugesellten, welche von den Hüften bis herab in die Zehen sich erstreckten und besonders bei schlechtem Wetter und Witterungswechseln exacerbirten. Zugleich fühlte Pat. häufige Zuckungen in den Beinen, besonders zur Nachtzeit. Die Beine wurden allmälig immer magerer und schwächer, so dass Pat. schon seit einem Jahre nicht mehr gut gehen kann. Seit Kurzem hat sich auch Schwäche in der linken oberen Extremität eingestellt. Als Pat. im Oktober 1859 sich wegen eines Bronchialkatarrhs in der Klinik Rath erholte, erkannte man eine hochgradige Atrophie der unteren Extremitäten, besonders der Mm. glutaei, an deren Stelle schlaffe, schlotternde Hautsäcke restirten. Auch die linke obere Extremität war entschieden im Zustande mässiger Atrophie, und man bemerkte an derselben fibrilläre Contraktionen. Hautsensibilität wohlerhalten. Neigung zu Schweissen. Herz, Lungen, sowie die Unterleibsorgane normal. Trotz der Identität des Namens ist eine Verwandtschaft mit dem im vorigen Falle beschriebenen Kranken nicht zu constatiren. (Vgl. Hemptenmacher, a. a. O. S. 12.)

Fall XIV.

Georg Ernst aus Epfenbach, Amt Bischofsheim, 59 Jahre alt, Schreiner und Landwirth, bemerkte im 55. Lebensjahre ohne nachweisbare Ursache eine Schwäche im rechten, später auch im linken Arm, welche sich stetig steigerte. Als sich Pat. im April 1864 in der Klinik vorstellte, waren die Muskeln der rechten Hand, besonders die des Daumenballens, in hohem Grade atrophisch; in geringerem Grade betheiligt sich auch der Vorder- und Oberarm dieser Seite an der Abmagerung. Auch die linke Oberextremität ist in mässigem Grade atrophisch. Man bemerkt an dem rechten M. deltoideus, dem rechten Ober- und Vorderarm, dem rechten M. pectoralis, sowie am linken Oberarm häufige fibrilläre Contraktionen. Die Rückenmuskeln normal, ebenso die unteren Extremitäten. Hautsensibilität ungestört; Schmerzen fehlen. Die inneren Organe gesund.

Fall XV.

Max E., 19½ Jahre alt, Kaufmann aus Mannheim, leidet an progressiver Muskelatrophie beider Hände und Vorderarme, welche im 17. Lebensjahre unter Schwächegefühlen in den genannten Theilen und häufigem Zucken im linken Kleinfinger begann. Schon nach Verlauf weniger Monate waren die Hände erheblich abgemagert, und Pat. konnte dieselben, besonders bei kaltem Wetter, kaum bewegen. Etwa ein Jahr nach Beginn des Leidens wird der Induktionsstrom angewendet, allein in einer sehr unzweckmässigen Weise und ohne jeglichen Erfolg. Als ich den Kranken 1864 zum ersten Male sah, waren nicht allein die Hände, sondern auch die Vorderarme in hohem Grade atrophisch. Die Applikation des constanten Stromes schien dem weiteren Gange des Prozesses Einhalt zu thun; das Leiden ist seitdem stationär geblieben.

Fall XVI.

Elisabeth Kratz aus Hockenheim (bei Heidelberg), 35 Jahre alt, verheirathete Bäuerin, stellt sich am 23. Oktober 1868 in der Klinik vor wegen Atrophie beider Hände und Vorderarme, welche sich im Verlaufe der letzten Jahre entwickelt hatte. Die Muskeln des Thenar und Hypothenar sind beiderseits total geschwunden; zwischen den Mittelhandknochen befinden sich tiefe Furchen; die Finger sind in der ersten Phalanx gestreckt, in den beiden vorderen Phalangen flektirt. An den Vorderarmen ist die Atrophie in besonderem Grade an den der Ulnarseite entsprechenden Muskeln fortgeschritten. Pat. fühlt häufige Schmerzen in den Händen und Vorderarmen; an letzteren bemerkt man fibrilläre Contraktionen. Die Atrophie beschränkt sich lediglich auf die genannten Theile; die übrige Muskulatur des Körpers ist vollkommen gesund. Die Temperatur der Hände ist immer auffallend kühl, jedoch fühlt man keinerlei Abnormität bezüglich der Pulsation der Radialarterien. Hereditäre Anlage fehlt, ebenso jede anderweitige Ursache. Sehr auffällig sind trophische Störungen an den Händen, an welchen eine Neigung zur Bildung von Panaritien, sowie zu Rhagaden und oberflächlichen Excoriationen und Hautgeschwüren besteht; die Nägel sind blätterig zerklüftet und theilweise in Ablösung begriffen. Dabei zeigen die Nagelglieder eine auffallende kolbige Verdickung. Pat. behauptet, dass namentlich nach angestrengtem Arbeiten mit den Händen, besonders nach Waschen, es zu solchen Geschwürbildungen mit Vorliebe in den Winkeln zwischen den Fingern und an den Nägeln komme, wobei dann unter den Nägeln eine dünne, gelbliche Flüssigkeit hervorsickere und auch mitunter dann ein oder der andere Nagel sich ganz abstosse. Auch komme es mitunter zu Blasenbildung an den Händen. Sobald sie die Hände wieder ruhen lasse und einige Zeit schone, bildeten sich diese Affektionen immer wieder zurück. Einmal habe sich auf dem Rücken der rechten Hand ein Geschwür gebildet, welches sich in die Tiefe entwickelt und durch die ganze Hand bis auf den Handteller gedrungen sei. Die Sensibilität der Hände ist in erheblichem Grade vermindert; Pat. kann stumpf und spitz, sowie kalt und warm nicht unterscheiden; leichtere Hautreize werden gar nicht empfunden. Diese Abnahme der Sensibilität erstreckt sich in abnehmendem Grade auch herauf auf die Haut der Vorderarme, dagegen besteht an den Oberarmen normale Empfindungsfähigkeit. — Im Uebrigen befindet sich Pat. vollkommen gesund und alle Funktionen gehen in regelmässiger Weise von Statten.

Als Pat. sich am 20. Januar 1869 wiederum vorstellte, war in dem Grade der Atrophie an den Händen und Vorderarmen keine Veränderung eingetreten; nur bemerkt man jetzt an den Oberarmen deutlich fibrilläre Zuckungen, aber noch ohne entschiedene Atrophie. Die Haut der Hände ist rauh, stellenweise schwielig verdickt und schrundig. Zwischen den Fingern erkennt man in Heilung begriffene Ulcerationen; auch an anderen Stellen der Hände bestehen Spuren geheilter Rhagaden und Geschwüre. An einigen Fingern sind an Stelle abgestossener Nägel neue Nagelbildungen in der Entwickelung.

Fall XVII.

Jakob Wolf, 43jähriger Tagelöhner, wird wegen weitgediehener akuter Lungenphthise am 4. Mai 1858 in die medizinische Klinik aufgenommen. Pat. zeigt eine hochgradige Atrophie der Muskulatur des rechten Oberarmes, der rechten Schulter und des rechten Schulterblattes. Auch der M. rhom-

boideus major und pectoralis major sind rechterseits stark atrophisch. Vorderarm und Hand frei; die Hand und die Finger können gut bewegt werden; nur ist die Hand etwas ödematös. Die Affektion begann vor $1^1/_2$ Jahren mit einem nach erhaltendem Dreschen sich einstellenden Gefühle dauernder Schwäche und Müdigkeit im rechten Arme, welches sich allmälig bis zu solchem Grade steigerte, dass der Oberarm schlaff herabhing und nur noch mit grösster Anstrengung etwas bewegt oder gehoben werden konnte. Hierzu gesellte sich eine akute entzündliche Affektion des rechten Ellbogengelenkes unter heftigen Schmerzen und starker Anschwellung. Bei der Aufnahme fühlt man Crepitation und Fluktuation im Gelenke. Die Hautsensibilität zeigt sich an den atrophischen Theilen vollkommen erhalten. Der Tod erfolgte am 6. Juni durch die Wirkungen der akuten Lungenphthise.

Die Sektion constatirte käsige Lungenphthise mit grossen Excavationen beiderseits, sowie verbreitete Enterophthise. Die oben bezeichneten Muskeln sind bis auf's Aeusserste atrophisch, und man erkennt an denselben nur noch spärliche Reste von hellröthlichem Aussehen. Der rechte Vorderarm und die Hand stark ödematös, ebenso die hintere Parthie des rechten Oberarms. Im rechten Ellbogengelenk eine reichliche Menge dicken, mit weichlichen Bröckeln untermischten Eiters, die Knorpelüberzüge grösstentheils zerstört, die knöchernen Epiphysen cariös. Die Lymphdrüsen in der rechten Achselgrube sind geschwellt durch frische Hyperplasie. An den Nervenstämmen der Extremität, sowie am Plexus brachialis lässt sich keine Veränderung erkennen, ebenso sind die Wurzeln der entsprechenden Rückenmarksnerven, sowie das Rückenmark selbst auch für die mikroskopische Untersuchung unverändert. Gehirn etwas stärker durchfeuchtet und, ebenso wie die Häute, von ziemlich reichlichem Blutgehalt.

Cap. II.

Pathologisch-anatomische Veränderungen der Muskeln bei der progressiven Muskelatrophie.

§ 10.

Bezüglich der pathologisch-anatomischen Veränderungen, welche das Muskelgewebe bei der progressiven Muskelatrophie erleidet, stimmen die Angaben der Autoren keineswegs mit einander überein. Zwar beschreiben dieselben in gleicher Weise die groben anatomischen Alterationen der Muskeln, wie die Abnahme des Volumens, die Umwandlung der rothen Farbe des Muskelfleisches in ein helles, blassröthliches, gelbrothes, graurothes Aussehen, den Uebergang des Muskelgewebes in eine bald gallertige, bald mehr dem Binde- und Sehnengewebe gleichende Masse, die mitunter erfolgende Transformation desselben zu einem lipomatösen Gewebe und dergl.; allein in Bezug auf die feineren, histologischen Vorgänge bestehen mancherlei und nicht unwesentliche Differenzen.

Meryon[1]) lieferte unseres Wissens die ersten Angaben über die histologischen Veränderungen, und bezeichnete eine fettige Degeneration der Primitivfasern („granular degeneration") mit consecutivem Schwund derselben und Vernichtung des Sarkolemmas für den wesentlichen Vorgang. Die meisten der folgenden Autoren bestätigten diese Angaben entweder durchaus oder mit gewissen Modifikationen und Zusätzen. So hält Duchenne[2]) nach den von Mandl angestellten mikroskopischen Untersuchungen gleichfalls die fettige Degeneration für den hauptsächlichsten und wesentlichen Vorgang, hebt aber ausserdem ein Verschwinden der Querstreifung und Auftreten einer Längsstreifung an den Muskelfasern, sowie die Entwickelung grosser Fettzellen zwischen denselben hervor. Cruveilhier[3]), für den Galliet die histologischen Untersuchungen machte, unterscheidet ein erstes Stadium des Prozesses, in welchem der Muskel unter Verminderung seiner rothen Farbe, aber ohne sonstige Alteration

---

[1]) Meryon, On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. Med. chirurg. Transact. Vol. 35. 1852. — Vol. 49. 1866.

[2]) Duchenne, De l'électrisation localisée. 2. Edit. Paris 1861. p. 504 etc.

[3]) Cruveilhier, Arch. génér. de Med. 1853. pag. 584. — 1856. pag. 6.

seiner Struktur einfach zu schwinden beginne und auf den 5., 10., selbst 20. Theil seines Volumens und Gewichtes reduzirt werde („Atrophie par macilence“); dann erst folge als das zweite Stadium die fettige Degeneration mit völligem Schwunde der vorher schon einfach abgemagerten Muskelfasern, und erst damit erreiche der krankhafte Prozess seine Höhe und charakteristische Ausbildung. In den vorgeschrittenen Stadien der fettigen Degeneration schwinde auch das Sarkolemma, und es restire schliesslich reichliches Bindegewebe. Uebereinstimmend hiermit, wenn auch offenbar ohne eigene Untersuchungen, spricht sich Wachsmuth[1]) aus, indem er sagt, dass die der progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegende Veränderung mit einer einfachen Volums- und Gewichtsabnahme der Muskelfasern beginne, dass aber der Untergang der Muskelsubstanz häufig durch eine Verwandlung derselben in Fett beschleunigt werde. In dem Schneevoogt'schen Falle[2]) waren nach den von Dr. Dusseau vorgenommenen mikroskopischen Untersuchungen die Muskelbündel schmal und undeutlich quergestreift, das Bindegewebe aber in reichlicher Menge vorhanden. An anderen Stellen waren die Muskelbündel breit, aber ebenfalls undeutlich quergestreift, und hier und da bemerkte man Fetttröpfchen, die offenbar aus der Sarkolemmascheide herausgekommen waren. Da, wo schon für das blosse Auge Verfettung der Muskeln nicht zu verkennen war, war die Menge der Fetttröpfchen grösser, und es zeigten sich einzelne Fettzellen mit schönen Krystallen. An den am meisten verfetteten Stellen waren die Muskelfasern ganz zu Grunde gegangen, und man sah hier nur eine unregelmässige Zusammenhäufung von Fettzellen und etwas Bindegewebe. Auch Valentiner[3]) findet fettige Degeneration in verschiedenen Stadien. An manchen Stellen war ein besonders leichtes Zerfallen der Muskelbündel in perlschnurförmige Primitivfibrillen auffällig; an anderen Stellen war die Querstreifung theilweise geschwunden und hatte einem feinkörnigen Ansehen, mit bald unregelmässig, bald reihenförmig central eingelagerten Fettmolekülen Platz gemacht; an wieder anderen Stellen schien eine Menge Fasern untergegangen und substituirt durch eine Ansammlung von Fett in grösseren Tropfen und von Fettzellen. Oppenheimer,[4]) Frommann,[5]) L. Meyer,[6]) Roberts,[7]) Vogt[8]) u. m. A. sprechen gleichfalls im Allgemeinen nur von fettiger Degeneration, durch welche die Muskelfasern bei der progressiven Atrophie zu Grunde gehen, und kommen im Wesentlichen über die schon von Meryon gemachten Angaben nicht hinaus.

Robin[9]) verdanken wir die ersten bestimmteren Andeutungen, dass es sich bei der progressiven Muskelatrophie keineswegs um einfache fettige Degeneration der Elemente, sondern vielmehr um viel complicirtere Vorgänge innerhalb des Muskelgewebes handle. Der genannte Forscher charakterisirt die Krankheit als eine allmälige Verminderung des Volumens der

[1]) Wachsmuth, Ztschrft. f. ration. Med. N. F. VII. Bd. 1855. S. 80.

[2]) Schneevoogt, Nederlandsch Lancet. Sept. en Oct. 1854.

[3]) Valentiner, Prager Viertelsjahrsschrift 2. Bd. 1855. S. 14.

[4]) Oppenheimer, Ueber progressive fettige Muskelentartung. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855. S. 15.

[5]) Frommann, Deutsche Klinik. No. 33, 34. 1857.

[6]) L. Meyer, Ein Fall von allgemeiner progressiver Muskelatrophie. Virch. Archiv. 27. Bd. 1863. S. 419.

[7]) Roberts, An essay on wasting palsy. London 1858. p. 149.

[8]) Vogt, Ueber progressive Muskelatrophie. Berlin. klin. Wochenschrift. No. 23. 1871.

[9]) Robin, Note sur l'Atrophie des éléments anatomiques. Comptes rendus des séances de la Soc. de Biologie. 2. Ser. Tom. I. 1854. p. 5. — Vgl. auch: Duchenne's Electrisation localisée, 2. Edit. Paris 1861. p. 511. —

Muskelfasern, wobei zugleich die Quer- und Längsstreifen weniger deutlich würden, und wobei sich Granulationen in den Fasern entwickelten, welche sich zum Theil in Essigsäure lösten, also wenigstens theilweise nicht fettiger Natur seien. Weiterhin spricht Robin von dem Vorkommen länglicher, schmaler, vereinzelter oder zu 3—4 hinter einander gelegener, aus einem Proteinkörper bestehender Gebilde innerhalb der atrophirenden Fasern, deren Sarkolemm nach totalem Schwunde des contraktilen Inhaltes bis zur Berührung seiner Wände collabire. Erst später könnten Fettzellen neuer Generation an die Stelle des atrophirten Muskelgewebes treten. Jedenfalls weicht der genannte Forscher in so ferne wesentlich von seinen Vorgängern ab, als er die fettige Degeneration als den wesentlichen Vorgang des Zugrundegehens der Muskelelemente bei der progressiven Muskelatrophie nicht anerkennt, ja selbst das Vorkommen derselben bei der besagten Krankheit geradezu in Abrede zu stellen geneigt ist. Es wird keinem Zweifel unterliegen können, dass jene in Essigsäure löslichen Granulationen in den Fasern, wie sie Robin beschreibt, identisch mit jenem Zustande sind, welchen die Cellularpathologie als „trübe Schwellung“, als „parenchymatöses Exsudat“ bezeichnet, sowie dass mit jenen länglichen, schmalen, zu 3—4 hintereinandergelegenen, aus einem Proteinkörper bestehenden Gebilden innerhalb der atrophirenden Fasern kaum etwas Anderes gemeint sein kann, als in Wucherung begriffene Muskelkerne. Gerade mit diesen beiden Momenten aber sehen wir die wesentlichsten histologischen Merkmale angedeutet, aus welchen wir den Schluss auf einen entzündlichen Vorgang innerhalb des Muskelgewebes zu ziehen berechtigt sein können. Aber erst Friedberg[1]) gebührt das unbestreitbare Verdienst, in seinem vortrefflichen Buche über Muskellähmung die entzündliche Natur der progressiven Muskelatrophie, welche er als „myopathische Lähmung“, als „Paralysis ex alienata musculorum nutritione“ bezeichnet, mit Bestimmtheit dargelegt und deren histologische Uebereinstimmung mit anderen, namentlich den traumatischen Formen chronischer Muskelentzündung nachgewiesen zu haben.

Auch Förster[2]) spricht sich für die Uebereinstimmung der bei der progressiven Muskelatrophie sich findenden Veränderungen mit entzündlichen Processen aus und schildert die hierbei zu beobachtenden Verhältnisse mit folgenden Worten: „Die Bündel werden schmaler, die Quer- und Längsstreifung verliert sich, und das Sarkolemma erscheint endlich mit einer homogenen, trüben Masse gefüllt zu sein; dabei zeigen sich sparsame oder zahlreiche gelblich braune Körnchen und öfters feine Fettkörnchen, welche zerstreut liegen in der homogenen Masse. An den Kernen des Sarkolemma bemerkt man ziemlich häufig eine lebhafte Vermehrung durch Theilung, so dass an einzelnen Stellen grosse Mengen kleiner, runder und ovaler Kerne angehäuft erscheinen. Der endliche Schwund geht in doppelter Weise vor sich. Entweder werden die Bündel durch Resorption ihres Inhaltes immer schmaler, bis endlich nur noch das Sarkolemma als fadig-streifige Masse zurückbleibt und zwischen dem Bindegewebe und Fett als letzter Rest allmälig schwindet. Oder die homogene Masse im Sarkolemma zerfällt erst in einzelne Stücke, die als ovale Körper auftreten, zwischen denen sich das Sarkolemma einschnürt. Diese Körper werden dann allmälig sehr schmal, so dass sie nur noch als spindelförmige Anschwellungen erscheinen, und schwinden endlich, oder sie schnüren

---

[1]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. — Wiener mediz. Wochenschrift No. 5. 1857. — Prager Vierteljahrsschrift. 2. Bd. 1858. S. 131.

[2]) Förster, Handbuch der speciellen pathologischen Anatomie. 2. Aufl. 1863. S. 1012.

sich mit dem Sarkolemma ganz ab, und das Bündel zerfällt dann in eine Anzahl ovaler, zellenähnlicher Körper, deren Wand das Sarkolemma, deren Inhalt die homogen gewordene und mit Fettkörnchen durchsetzte Muskelmasse ist, und welche später in einzelne Eiweiss- und Fettmoleküle auseinanderfallen. In manchen Fällen ist die Zahl der Fettkügelchen in diesen abgeschnürten, ovalen Muskelstücken sehr gross, und die Körper gewinnen dann das Aussehen von Körnchenzellen; doch habe ich nie gesehen, dass diese Fettkügelchen zu grossen Tropfen zusammenfliessen und so eine Fettzelle entsteht; auch Neubildung von Fettzellen innerhalb der Primitivbündel sah ich ebenfalls nicht."

Sehr sorgfältige Angaben verdanken wir Schüppel[1]). Derselbe fand in einem Falle die Muskeln der beiden Oberextremitäten in verschiedenem Grade von der Atrophie ergriffen. Auch da, wo die grobe Betrachtung noch keine Anomalie erkennen liess, zeigte doch das Mikroskop an einzelnen Fasern bereits feine, staubartige Trübung der contractilen Substanz, sowie beginnende Theilung der Sarkolemmakerne. An den meisten Muskeln der Vorderarme erkannte man aber schon mit blossem Auge ein hellrothes Aussehen und eine deutliche Volumsabnahme. Hier enthielten die Muskeln eine bedeutend grössere Menge von Bindegewebe, als normal, sowie immerhin noch eine beträchtliche Anzahl von quergestreiften Fasern, welche beim ersten flüchtigen Blick gesund erschienen. Bei genauerem Zusehen aber erkannte man an den meisten dieser Fasern eine Vergrösserung und Theilung der Sarkolemmakerne, während die contraktile Substanz nicht scharf quergestreift, sondern wie mit einem feinen Staub überzogen erschien. Neben normal breiten Fasern fanden sich vielfach auch mehr oder weniger verschmälerte vor. Mit der abnehmenden Breite der Fasern wurden auch die Querstreifen immer undeutlicher und verwischter, die Zahl der im Sarkolemmaschlauche enthaltenen Kerne immer bedeutender, bis endlich an Stelle der contraktilen Substanz nur eine spärliche, feingranulirte, molekuläre Masse und zahlreiche, durch gegenseitigen Druck sich abplattende Kerne getreten waren. An den am meisten in der Entartung fortgeschrittenen Muskeln der Hände fand sich etwa $^4/_5$ lockeres, fibrilläres, in der Richtung der Muskelfasern verlaufendes Bindegewebe, in welchem zerstreut vereinzelte quergestreifte Muskelfasern lagen, die eine grosse Neigung besassen, ihrer Länge nach zu zerfallen und deshalb nur äusserst selten die normale Breite, meist nur $^1/_2$—$^1/_6$ derselben, zeigten, jedoch ausser einer feinen staubartigen Trübung und Spuren beginnender Fettdegeneration nichts Besonderes wahrnehmen liessen. Daneben fanden sich in etwa gleicher Menge eigenthümliche Schläuche von 0,006—0,003''' Breite, welche ausser einer feingranulirten, einzelne feine Fettkörnchen enthaltenden Masse auch noch verschieden zahlreiche Kerne umschlossen, wie vorhin für die in erst mässigem Grade erkrankten Vorderarmmuskeln bereits erwähnt wurde. Diese Kerne besassen durchschnittlich eine Dicke von 0,003''', waren bald rund oder oval, bald durch gegenseitigen Druck polyedrisch. Je mehr ihrer in einem Schlauche vorkamen (und es gab solche, welche ganz und gar mit Kernen erfüllt waren), um so mehr fanden sich an ihnen die Zeichen einfacher Atrophie, seltener Spuren der fettigen Degeneration, wodurch sie im Verlaufe des Prozesses zur vollkommenen Resorption zu gelangen schienen. Einzelne der Kerne aber schienen zu persistiren und imponirten dann inmitten des gefaserten Sarkolemmaschlauches als Bindegewebskerne. Mit Recht hebt Schüppel hervor, dass der mikroskopische Befund im Ganzen jenem Prozesse entspreche, welcher von Virchow als „parenchymatöse Muskelentzündung" bezeichnet

[1]) Schüppel, Ueber Hydromyelus. Archiv der Heilkunde. VI. Bd. 1865. S. 295, 296.

wurde. Auch dürfe man sich über die geringe Menge der in dem erkrankten Muskelgewebe vorkommenden Fettkörnchen nicht wundern; denn bei dem ausserordentlich protrahirten Prozesse war offenbar die grösste Menge der aus der contraktilen Substanz hervorgegangenen fettigen Masse bereits zur Resorption gekommen, und die noch vorhandenen Fettkörnchen entstanden erst zu einer Zeit, welche nicht weit hinter dem Augenblick des eintretenden Todes zurücklag.

Gleichfalls genauere Angaben über die histologischen Veränderungen der Muskeln bei der progressiven Muskelatrophie macht Hayem[1]), welcher im Vereine mit Vulpian in einem Falle die mikroskopische Untersuchung vornahm. Die meisten Primitivbündel zeigten sich brüchig, abgemagert; der quergestreifte Inhalt war durch transversale Spalten und Sprünge in unregelmässige Klumpen zerklüftet, die theils noch aneinander liegend sich berührten, theils Räume zwischen sich liessen, denen entsprechend das Sarkolemma sich eingefaltet hatte. Andere Sarkolemmaschläuche enthielten hier und da kleinere und noch unregelmässigere Fragmente von Muskelsubstanz, sowie eine sehr reichliche Menge von Kernen, die in einer sehr unregelmässigen Weise angeordnet waren. Bald lagen dieselben isolirt und umgeben von einer mehr oder minder grossen Zone körnigen Protoplasmas, bald waren dieselben zu 3—8 in Gruppen und Haufen vereinigt, zwischen denen Fragmente von Muskelsubstanz oder wohl auch vollkommen leere Räume sich fanden. In allen Präparaten fanden sich so magere und dünne Primitivbündel, dass dieselben kaum mehr den Durchmesser eines Capillargefässes besassen; auch diese enthielten freie Muskelkerne und hier und da zwischen den Kernen noch kleine Reste von Muskelsubstanz. Alle diese beschriebenen grösseren und kleineren Reste und Klumpen von Muskelsubstanz zeigten noch deutliche Querstreifung, mitunter zugleich auch Längsstreifung; hier und da fand sich auch eine äusserst feinkörnige und zarte, staubartige Trübung, welche indessen nirgends so stark war, dass sie die Querstreifung verdeckte. Mit Bestimmtheit aber glaubt Hayem den vollkommenen Mangel fettiger Degeneration der Muskelelemente hervorheben zu müssen. Das Muskelstroma schien sehr reichlich und zeigte namentlich längs der Gefässe mehr oder minder beträchtliche Reihen wuchernder Kerne; indessen hält Hayem diese Zunahme des Perimysium nur für eine scheinbare und relative in Folge der sehr vorgeschrittenen Atrophie der Muskelfasern.

In erheblicher Weise abweichend, ja theilweise geradezu widersprechend lauten die neuesten Angaben von Charcot und Joffroy[2]). Dieselben beschreiben wohl in gleicher Weise, wie Hayem, das Vorkommen einfach abmagernder und in Klumpen und Schollen sich zerklüftender Fasern, überzeugten sich aber zugleich von dem Vorkommen einer mehr oder minder ausgeprägten fettigen Degeneration an den meisten Primitivbündeln. Das Vorkommen wuchernder Muskelkerne vermochten Charcot und Joffroy nicht zu constatiren, sprechen sich dagegen bezüglich des Muskelstromas mit Bestimmtheit dahin aus, dass dasselbe reichlicher, als unter normalen Verhältnissen, und mit grösseren Mengen runder und spindelförmiger Kerne durchsetzt gewesen sei. — Auch Duménil[3]), einer der neuesten Autoren über unseren

---

[1]) Hayem, Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive. Archives de Physiologie normale et pathologique. No. 2. 1869. pag. 268.

[2]) Charcot et Joffroy, Deux cas d'Atrophie musculaire progressive. Archives de Physiologie normale et pathologique. No. 3. 1869. pag. 362.

[3]) Duménil, Nouveaux faits rélatives à la Pathogénie de l'Atrophie musculaire graisseuse progressive. Gaz. hebdomadaire. No. 27. 1867. pag. 424.

Gegenstand, erwähnt nur, dass viele Fasern bei Erhaltung der Querstreifung erheblich dünner gewesen seien, als normal, während an anderen Fasern die Querstreifung undeutlich, verwischt, selbst vollkommen fehlend und alsdann durch eine markirte Längsstreifung ersetzt gewesen sei. Hier und da waren die Sarkolemmaschläuche gefüllt mit fettigen Granulationen, oder es zeigten die Muskelfasern ein bindegewebiges Aussehen.

§ 11.

Was mich selbst betrifft, so muss ich mich zunächst mit Entschiedenheit gegen die Meinung Jener aussprechen, welche in der fettigen Degeneration der Muskelelemente die einzige oder auch nur vorwiegende histologische Veränderung bei der progressiven Muskelatrophie erblicken, wenn ich auch allerdings deren Vorkommen keineswegs, wie dies Robin und Hayem thun, vollkommen in Abrede stellen kann. Es scheint auf einem Irrthume zu beruhen, wenn Duchenne[1]) und Trousseau[2]) mich in die Reihe Jener stellen, welche das Wesen der progressiven Muskelatrophie in einer lediglich regressiven und einfach fettigen Degeneration der contraktilen Elemente für begründet erachten. Bezüglich der von Ersterem gegebenen, meine Anschauung betreffenden Notiz möge mir die Bemerkung gestattet sein, dass ich dem hochverdienten Forscher gelegentlich eines Besuches, mit welchem mich derselbe, wenn ich nicht irre, im Herbste 1860 in meiner Klinik erfreute, meine Ansicht von der entzündlichen Natur der progressiven Muskelatrophie nicht vorenthielt, und dabei, Robin's Angaben gegenüber, das Vorkommen der fettigen Degeneration an einem Theil der Muskelbündel keineswegs in Abrede stellte, ohne dass ich indessen dieselbe für einen wesentlichen oder vorwiegenden Modus des Zugrundegehens der Elemente zu bezeichnen Willens gewesen wäre. Schon damals hatte ich vielmehr die feststehende Ueberzeugung aus den mir zu Gebote stehenden Erfahrungen gewonnen, dass das Vorkommen der fettigen Degeneration der Primitivbündel, mit oder ohne vorhergegangene trübe Schwellung der letzteren, ein nur sehr beschränktes ist und sehr in den Hintergrund tritt gegenüber den anderen Modis, durch welche die Muskelelemente bei der progressiven Atrophie dem Schwunde anheimfallen. Jedenfalls aber dürfte es keine überflüssige Arbeit sein, die pathologische Histologie der progressiven Muskelatrophie einer erneuten Revision zu unterziehen, die so verschiedenartigen, hierbei vorkommenden Veränderungen an den Muskelfasern, das Verhalten der sog. Muskelkörperchen und die so wichtigen Vorgänge am Muskelstroma zum Gegenstande einer eingehenden Untersuchung zu machen, um gleichzeitig damit eine feste Basis zu gewinnen für die Stellung der progressiven Muskelatrophie in der Reihe der pathologischen Prozesse. Ich bemerke hierbei, dass die hier folgende Darstellung durchgehends auf selbstständige Untersuchungen der von mir beobachteten Fälle sich gründet.

§ 12.

Was die Veränderungen der eigentlichen Muskelfasern, resp. der quergestreiften, contraktilen Substanz derselben betrifft, so sind dieselben sehr mannigfaltiger Art. Nur selten scheint es vorzukommen, dass die Muskelfaser jene Veränderung erleidet, welche man als den

[1]) Duchenne, Electrisation localisée. 2. Edit. Paris 1861. pag. 517.
[2]) Trousseau, Clinique médicale. 2. Aufl. 2 Bd. Deutsch von Culmann. Würzburg 1868. Seite 539.

Ausdruck einer parenchymatösen Entzündung im strengen Sinne des Wortes zu betrachten berechtigt wäre; die Zeichen aktiver Vorgänge beschränken sich fast durchgehends in der später zu schildernden Weise auf die innerhalb der Muskelfasern gelegenen zelligen Elemente. Nur in zwei meiner Fälle, und auch da nur an einer spärlichen Zahl von Muskelfasern, traf ich Bilder, welche als parenchymatöse Trübung und Schwellung der contraktilen Substanz durch Aufnahme reichlicher Mengen einer albuminösen (Fall IV.) oder ähnlichen, vielleicht caseinartigen (Fall I.) Exsudation, somit als Beweise eigentlich parenchymatöser Reizung der Faser gedeutet werden konnten. Diese wenigen Fälle ausgenommen, bezogen sich die Veränderungen der quergestreiften Fasersubstanz lediglich auf Vorgänge regressiver Natur, auf gewisse Formen einfacher Ernährungsstörung, durch welche dieselbe ihrem endlichen Schwunde in verschiedener Weise entgegengeführt wurde.

Zunächst trat an vielen Muskelfasern eine entschiedene Neigung hervor, nach der Längsrichtung in einzelne Fibrillen sich zu spalten oder auch innerhalb des Sarkolemmaschlauches in grössere und kleinere, kürzere und längere spindelförmige Fragmente zu zerklüften (spindelförmige Zerklüftung). Häufig hatten die in dieser Weise veränderten Fasern ihre Querstreifung noch mehr oder minder deutlich beibehalten (Taf. I. Fig. G. Taf. IV. Fig. A.); meist aber ging dem Vorgange ein Verschwinden derselben, ein Homogenwerden der Faser parallel, so dass letztere umgewandelt war zu einem längsstreifigen, blassen Cylinder, der nicht selten wellenförmige Biegungen und Schlängelungen machte (Taf. I. Fig. D.), über welche das Sarkolemma sich bald brückenartig hinwegspannte, bald denselben folgend faltig nach Innen sich senkte (longitudinale, fibrilläre Zerklüftung, streifige Degeneration). — Viel seltener kam es vor, dass die noch mehr oder minder deutlich quergestreifte Faser nach der Richtung der Quere zerklüftete und in mehr oder minder hohe und regelmässige cylindrische, oder niedrige, scheibenartige Theile sich trennte (transversale, scheibenförmige Zerklüftung), wobei es manchmal geradezu den Anschein hatte, als sei die Faser in ihre Primitivscheiben, die sog. Discs, sich aufzublättern im Begriffe (Taf. III. Fig. G, H). Beide Arten der Veränderung, denen weiterhin eine einfache Atrophie, eine fortschreitende Abmagerung der Faser bis zu völligem Schwunde folgte, schienen erklärbar durch die Annahme einer zunächst auf die, die letzten morphologischen Bestandtheile der Muskelfasern (die „Sarcous elements“) zusammenhaltenden Kittsubstanzen sich beziehenden Ernährungsstörung und Verflüssigung, durch welche, wenn dieselbe zunächst das Querbindemittel der Fleischelemente betraf, die Neigung zu fibrillärer Zerspaltung, wenn dieselbe dagegen sich auf das Längsbindemittel (Brücke's isotrope Substanz) erstreckte, der Zerfall in cylindrische Stücke und Scheiben (Discs, anisotrope Querscheiben) erfolgte. — Mitunter endlich fanden sich auch Bilder, welche in unzweifelhafter Weise einen Zerfall der Muskelfaser in ihre letzten morphologischen Theilchen (Sarcous elements, Fleischprismen) bewiesen. Es liess sich nämlich mit aller Deutlichkeit verfolgen, wie die Querstreifungen an irgend einer Stelle der Faser unregelmässig wurden und gleichsam in Unordnung geriethen, wie die einzelnen Fleischprismen sich gegenseitig verschoben, von einander sich trennten und dann in vollkommen regelloser Anordnung durcheinander liegend den Sarkolemmaschlauch als dunkle, das Licht stark brechende Körperchen erfüllten, welche nicht allein durch ihre starren, eckigen, prismatischen Formen, sondern auch durch ihre Löslichkeit in Kalilauge von Fetttröpfchen sich unterschieden. Offenbar handelte es sich bei diesem Vorgange, den ich als elementare Zerklüftung bezeichnen möchte, um eine Verflüssigung der die Sarcous elements unter einander sowohl in

longitudinaler, wie transversaler Richtung verbindenden Kittsubstanzen, um eine zunächst diese Bindemittel gleichzeitig betreffende Ernährungsstörung, welcher später dann allerdings auch eine Lösung der Fleischprismen selbst bis zu völligem Schwunde der letzten Reste der contraktilen Fasersubstanz nachfolgte.

§ 13.

Indessen sind die beschriebenen Vorgänge keineswegs die einzigen, durch welche die Muskelfasern bei der progressiven Atrophie zu Grunde gehen. Häufig genug sieht man den Schwund der Fasern durch eine einfache Abmagerung, durch eine alle einzelnen Bestandtheile derselben gleichmässig betreffende, fortschreitende Volumsabnahme erfolgen, wobei selbst noch die letzten dünnen Reste der Faser deutliche Querstreifungen oder wenigstens Andeutungen derselben beibehalten (einfache Atrophie). Oder es geschieht nicht minder selten der Untergang der Faser durch eine fortschreitende Auflösung, nachdem vorher an derselben jene Veränderung erfolgt war, welche Zenker[1]) an Typhusmuskeln als wachsartige Degeneration bezeichnete. Die zu einer durchaus homogenen, starren, matt glänzenden Masse umgewandelte, innerhalb des Sarkolemmas nicht selten in Biegungen und Windungen gelagerte Muskelfaser beginnt fortschreitend zu atrophiren, oder in grössere und kleinere unregelmässige Klumpen und Schollen zu zerklüften, welche dann ebenso der Auflösung und Resorption anheimfallen (wachsartige Atrophie) (Taf. IV, Fig. C,a). Jedenfalls deutet diese Art der Veränderung, auch wenn sich die von Erb[2]) mit guten Gründen vertheidigte Ansicht von der postmortalen Entstehung derselben (§ 38) bestätigen würde, auf bestimmte Verschiedenheiten der Ernährungsstörung, auf besondere chemische oder molekuläre Alterationen, welche schon im lebenden Muskel eben an solchen Fasern vorhanden sein müssen, und welche dieselben in bestimmter Weise von den nach anderer Art atrophirenden Fasern unterscheiden. Endlich erfolgt auch das Schwinden der Muskelelemente mitunter nach dem bekannten Vorgang der fettigen Degeneration, und wenn ich auch nach meinen Beobachtungen zugeben muss, dass in den bei Weitem meisten Fällen die genannte Veränderung nur an einer sehr spärlichen Zahl von Muskelfasern auftritt, ja dass selbst Fälle von progressiver Muskelatrophie vorkommen, an denen man dieselbe durchaus vermisst, so ist doch ebenso sicher, dass in seltenen Fällen, wofür ich in meiner X. Beobachtung ein Beispiel geliefert habe, die fettige Degeneration der nahezu einzige Modus ist, nach welchem die Atrophie der Muskelfasern geschieht. So wenig man demnach berechtigt ist, mit Robin das Vorkommen der fettigen Degeneration der Primitivfasern bei der progressiven Muskelatrophie durchaus in Abrede zu stellen, so sicher ist es doch, dass bei der Inconstanz und der Beschränktheit des Vorkommens derselben man nicht das Wesentliche in ihr wird erblicken können, und dass man daher, wie schon früher hervorgehoben wurde, keineswegs berechtigt ist, die Krankheit schlechthin als „Atrophie graisseuse" zu charakterisiren. Die fettige Atrophie der Muskelfasern kann fehlen, kann aber ebenso vorhanden sein und bildet keineswegs ein wesentliches oder constantes Glied in der Reihe der histologischen Veränderungen. Ebenso wenig kann ich mich zu der Angabe Cruveilhier's bekennen, wenn derselbe ein dem Stadium der fettigen Degeneration

[1]) Zenker, Ueber die Veränderungen der willkürlichen Muskeln im Typhus abdominalis. Leipzig 1864.

[2]) Erb, Bemerkungen über die sog. wachsartige Degeneration der quergestreiften Muskelfasern. Virch. Arch., 43. Bd. 1868. S. 108.

(Atrophie par transformation graisseuse) vorausgehendes Stadium einfacher Abmagerung der Elemente (Atrophie par macilence) unterscheidet (S. 47). Die Muskelfasern können gleich von vorne herein, ohne zuvor eine einfache Abmagerung und Volumsreduktion erlitten zu haben, der fettigen Degeneration verfallen, und andererseits sieht man häufig genug Muskelfasern durch einfache fortschreitende Abmagerung vollständig zu Grunde gehen, ohne dass auch nur eine Spur fettiger Degeneration an denselben bemerklich würde.

§ 14.

Ueberall aber macht sich die eigenthümliche, fast regelmässig wiederkehrende Thatsache geltend, dass in den einzelnen Fällen von progressiver Muskelatrophie alle die beschriebenen, den Untergang des Muskels bezeichnenden Veränderungen der Primitivfasern in bunter Mischung neben einander vorkommen, so dass die verschiedenen Modi der Atrophie an unmittelbar nebeneinander gelegenen Elementen, an einem und demselben Präparate gleichzeitig beobachtet werden können. So sieht man neben einer, etwa in streifiger oder molekulärer Zerklüftung begriffenen Faser eine in einfacher, wachsartiger oder fettiger Atrophie befindliche, oder eine noch ganz normal aussehende Faser gelagert, und es scheint somit jedes einzelne Element gewisser Massen selbstständig und für sich in besonderer Weise erkrankt zu sein (Taf. I, Fig. H; Taf. II, Fig. B, G; Taf. III, Fig. H). Ja selbst an einer und derselben Muskelfaser wechseln die verschiedenen Formen der Degeneration miteinander ab, und eine noch schön quergestreifte Stelle kann man, wenn man die Faser in ihrem Verlaufe verfolgt, hier in streifige oder transversale Zerklüftung, dort in wachsartige oder fettige Degeneration übergehen sehen, um vielleicht weiterhin wieder in eine andersartig veränderte oder vielleicht wiederum normale Stelle überzuführen. Es dürfte freilich schwierig sein, eine genügende Erklärung für das Vorkommen so verschiedenartiger Ernährungsstörungen an den einzelnen Elementen eines und desselben Muskels zu geben. Vielleicht könnte der Grund hierfür in gewissen, die Richtung der Ernährungsstörung bestimmenden Einwirkungen der in hypertrophischer Schwellung und aktiver Kernwucherung begriffenen Muskelkörperchen gelegen sein, denen man bekanntlich schon für die physiologischen Zustände einen gewissen Einfluss auf die Ernährung der Muskelfaser zuerkennen zu müssen glaubte. Man würde sich alsdann immerhin vorstellen können, wie je nach der Raschheit und dem Grade der an den Muskelkörperchen der einzelnen Muskelfasern sich entwickelnden Veränderungen bald diese, bald jene Form der Ernährungsstörung an der quergestreiften Fasersubstanz zur Erscheinung gelangte. Vielleicht könnten auch die später zu beschreibenden Wucherungsprozesse, wie sie am Perimysium internum zwischen den einzelnen Primitivbündeln vor sich gehen, in wechselnder Weise einen störenden Einfluss auf die Ernährungsvorgänge der einzelnen Muskelelemente bedingen.

§ 15.

Bei aller Verschiedenheit der atrophirenden Vorgänge an den Muskelfasern treten uns dagegen Veränderungen sehr constanter Art an jenen, in die Zusammensetzung der Muskelfasern eingehenden elementaren Gebilden entgegen, welche man als „Muskelkerne“ bezeichnet, und als die Kerne gewisser, innerhalb der contraktilen Substanz gelagerter, zelliger Elemente, der sog. „Muskelkörperchen“, aufzufassen berechtigt ist. Schon sehr frühzeitig im Beginne der Erkrankung, selbst schon zu einer Zeit, wo das blosse Auge noch keine merkliche Ver-

änderung des Muskelfleisches zu erkennen im Stande ist, beginnt nach vorheriger Vermehrung der Kernkörperchen an den Muskelkernen ein reger Vorgang von Theilung und Wucherung; nicht selten sieht man eine auffallende Verlängerung oder bisquitförmige Einschnürung, oder die Bildung einer queren Scheidewand der Theilung vorausgehen. An der Stelle des vorher einfachen Kernes bemerkt man dann 2, 3 oder mehrere, selbst viele rundliche oder ovale Bildungen, die meist in längeren, rosenkranzförmigen, parallel der Längsachse der Muskelfaser angeordneten Reihen verlaufen, mitunter auch in mehr oder minder unregelmässigen Haufen innerhalb der contraktilen Substanz lagern (Taf. 1, Fig. B, C, E). In den initialen Stadien dieser Veränderung lässt sich nicht immer zugleich schon eine sichtliche Anomalie der contraktilen Fasersubstanz erkennen, welche ihre regelmässigen Querstreifungen meist noch in einer durchaus normalen Weise beibehalten hat. Ist es indessen zu den vorgeschrittenen Stadien der Kernwucherung gekommen, so sind damit auch immer bereits nicht zu verkennende Veränderungen der contraktilen Substanz gegeben, bestehend in einem Undeutlichwerden, selbst einem Verschwundensein der Querstreifung, oder in einer oder der anderen der vorhin geschilderten Anomalieen der Primitivfasern, und es scheint somit keinem Zweifel zu unterliegen, dass die höheren Grade der beschriebenen Kernwucherungen begleitet und gefolgt sind von verschiedenartigen Störungen in der Ernährung der contraktilen Substanz.

Häufig genug konnte man nicht im Zweifel sein, dass theils die noch einfachen, theils die bereits in Proliferation begriffenen Kerne von einer deutlich zu unterscheidenden, hellen oder leicht trüben Substanz ganz oder theilweise umgeben waren, welche als eine, dem Kerne sich anschliessende Protoplasmamasse aufgefasst werden musste. Man konnte sich vielfältig überzeugen, wie diese, im normalen Zustande der Muskelfasern äusserst spärliche, schwer zu erkennende und bis in die neueste Zeit den Gegenstand der Controverse bildende Substanz hier reichlicher und damit deutlicher geworden, durch Aufnahme einer reichlicheren Menge von Material in den Zustand einer gewissen Hypertrophie oder trüben Schwellung gekommen war, so dass die Existenz innerhalb der contraktilen Substanz gelegener, die Bedeutung zelliger Elemente besitzender Gebilde (Muskelkörperchen) klar zu Tage trat. Meist hatten diese hypertrophischen Muskelkörperchen ihre, dem normalen Zustande eigenthümliche, spindelförmige Gestalt beibehalten, indem sich nach Oben und Unten dem Kerne oder der hyperplastischen Kernreihe jene bald klare, bald etwas trübe und in $\bar{A}$ sich aufhellende protoplasmatische Substanz in Form sich zuspitzender Fortsätze anschloss, welche mitunter auf weitere Strecken hin sich verlängerten, so dass grössere spindelförmige, der Längsaxe der Muskelfaser parallel gelegene, ein- oder mehrkernige Zellenelemente zur Entstehung gelangten. Häufig sah man von diesen Gebilden aus auch nach seitlichen Richtungen hin schmale Protoplasmafortsätze abgehen, in welche junge Kerne sich nachschoben, und, indem diese Ausläufer mit ähnlichen Fortsätzen benachbarter Elemente in Verbindung traten, bildete sich nicht selten ein grobmaschiges Netz anastomosirender Zellen, welches in den zunächst unter dem Sarkolemma gelegenen Schichten der Primitivfaser sich ausbreitete, aber hier und da durch Absendung von Fortsätzen auch in die tieferen, centralen Theile der Muskelfaser sich ausdehnte (Taf. I, Fig. A, E, H). Namentlich da, wo dieses Zellennetz auch nach Atrophie der quergestreiften Fasersubstanz noch persistirte, liess sich dasselbe mit äusserster Deutlichkeit erkennen. Mitunter waren die Ausläufer mit spärlichen Fetttröpfchen gefüllt, oder es konnte das Vorhandensein einer derberen Grenzcontour, einer Zellmembran, kaum bezweifelt werden, wobei es dann möglich wurde, dass diese Elemente durch geringen Druck auf das Deckglas mit dem in Ver-

flüssigung begriffenen Inhalt der Faser aus dem Sarkolemmaschlauche ausgedrückt und isolirt werden konnten (Taf. II, Fig. A).

So sehr indessen der hyperplastische Vorgang an den Kernen eine nahezu constante Erscheinung war, so wenig schienen die Zellen selbst geneigt, einen gleichen oder auch nur annähernden Prozess der Theilung ihres Protoplasma einzugehen, sondern es beschränkte sich, wie erwähnt, die Veränderung an letzterem fast durchweg lediglich auf eine Massenzunahme, auf eine einfache oder trübe Schwellung, häufig mit Bildung seitlicher Fortsätze und Ausläufer. Nur selten geschah es, dass der Theilnng der Kerne eine Theilung des Protoplasma folgte, so dass es zu der Entstehung einer grösseren Zahl rundlicher oder etwas unregelmässiger, eine wenn auch nur spärliche, aber doch deutliche Protoplasmazone besitzender Zellen kam, welche nach Schwund der contraktilen Substanz der Muskelfaser den Sarkolemmaschlauch erfüllten und zu der Entstehung der unter dem Namen „Muskelzellenschläuche" bekannten Bildungen Veranlassung gaben (Taf. II, Fig. E). Nur in sehr seltenen Fällen scheinen Beispiele von progressiver Atrophie vorzukommen, bei denen die Kerne der Muskelkörperchen keine Wucherung eingehen, während doch am Protoplasma derselben Schwellung und Hypertrophie in der beschriebenen Weise erfolgt (Fall X). Endlich soll nicht unerwähnt bleiben, dass sich mitunter in die die Kerne umgebende protoplasmatische Substanz eine gewisse Menge gelblicher Pigmentkörner ablagert (Muskelfarbstoff), ein Verhältniss, welches, wie mir scheint, besonders im Beginne der Erkrankung und bei rapide verlaufenden Fällen sich ereignet (Fall V); im weiteren Gange der Erkrankung scheinen diese Pigmentkörperchen wieder zu verschwinden, so dass der Vorgang in gewisser Weise als eine transitorische Umbildung der Muskelkörperchen zu Pigmentzellen bezeichnet werden könnte.

§ 16.

Schon frühzeitig mit den geschilderten Veränderungen der Muskelkörperchen und deren Kerne sieht man krankhafte Vorgänge an dem interstitiellen Bindegewebe des Muskels (Perimysium internum) erfolgen, welches selbst schon zu einer Zeit, in der jene aktiven Prozesse an den Muskelkörperchen gerade noch keine höheren Grade erreichten, oder in der an den, wenn auch bereits in Abmagerung begriffenen Muskelprimitivfasern die Querstreifungen noch deutlich erhalten sind, in der evidentesten Weise in den Zustand einer aktiven Wucherung geräth. Nicht bloss zwischen den gröberen Muskelfaserbündeln hat sich eine reichlichere Menge fibrillären Bindegewebes entwickelt, sondern auch zwischen den einzelnen Muskelfasern sieht man eine junge Bindegewebssubstanz zur Entstehung gelangen, nicht selten von solcher Mächtigkeit, dass dadurch die einzelnen Muskelfasern in ziemliche Entfernung von einander gerückt werden. Nach Zusatz von $\bar{A}$ zeigt sich überall ein erheblicher Reichthum an in Theilung und Wucherung begriffenen Kernen, sowie vielfach auch an offenbar neugebildeten, meist sehr zarten, geschlängelt verlaufenden elastischen Fasern (Taf. I, Fig. E, H; Taf. II, Fig. G). Sind diese Veränderungen auch schon unverkennbar an Längsschnitten, so präsentiren sich dieselben noch viel ausgeprägter an Querschnitten, an denen man sich von der Mächtigkeit der bis selbst in die letzten Interstitien des Muskelgewebes sich erstreckenden Bindegewebshyperplasie auf's Klarste zu überzeugen im Stande ist. Unter fortschreitendem Schwunde der eigentlichen Muskelelemente entwickelt sich dann an der Stelle des Muskelgewebes immer mehr und mehr ein im Wesentlichen ausneu gebildetem, sehr kernreichem fibrillärem Bindegewebe bestehendes Gewebe (Taf. I, Fig. F; Taf. II, Fig. C, D), mit welchem die Sarko-

lemmaschläuche der geschwundenen Fasern in einer nicht mehr zu unterscheidenden Weise verschmelzen, während zugleich, wie dies nach dem Verhalten mancher Präparate kaum bezweifelt werden kann, die nach Schwund der contraktilen Substanz restirenden Muskelkörperchen die Bedeutung von Bindegewebskörperchen gewinnen und auch ihrerseits an der Entstehung neuen Bindegewebes sich betheiligen. Auf diese Weise werden die Muskeln je nach ihrer früheren Form bald zu dünnen, derben, grauweisslichen Strängen, bald zu sehnigen Membranen umgewandelt, in denen nur noch da und dort hellröthliche Streifen und Inseln als Reste des alten Muskelgewebes zu Tage treten. Es ist dann jenes Terminalstadium des Prozesses erreicht, welches man als das Stadium der fibrösen Degeneration (Stadium der Cirrhose) bezeichnen könnte.

§ 17.

Was die Betheiligung der Blutgefässe an der Erkrankung betrifft, so kann ich nur so viel erwähnen, dass dieselben in dem Grade, als die interstitielle Bindegewebshyperplasie fortschreitet, eine starke Verdickung der Adventitia erleiden, wie dies besonders deutlich an Querschnitten hervortritt. Dass übrigens mit der Zunahme und namentlich der späteren Retraktion des neugebildeten Bindegewebes auch eine grosse Zahl der feineren und besonders der capillären Blutgefässe obliterirt und schwindet, kann keinem Zweifel unterliegen, wenn man das in dem Stadium der vorgeschrittenen fibrösen Degeneration bestehende blasse, helle, sehnige Aussehen des Muskels berücksichtigt. — Ueber das Verhalten der intramuskulären Nerven wird in einem späteren Capitel die Rede sein.

§ 18.

Indessen ist auch nach vollendeter fibröser Degeneration die Möglichkeit weiterer Veränderungen keineswegs abgeschlossen. Namentlich ist es die spätere Retraktion der neugebildeten Bindegewebsmassen, welche zu fortschreitender Verödung der Gefässe, zu Atrophie der letzten Muskelreste, sowie zu Verkürzungen der Muskeln und dadurch zu der Entstehung von dauernden Verkrümmungen und Contrakturen, von Distorsionen und Luxationen, namentlich an den unteren Extremitäten (Klumpfussbildungen) Veranlassung giebt.[1]) Auch ereignet es sich nicht selten, dass innerhalb des mehr oder minder vollständig zu einer fibrösen Masse degenerirten Muskels nachträglich eine Entwickelung von Fettzellen bis zu einem solchen Grade erfolgt, dass einzelne Partieen oder selbst der ganze Muskel umgewandelt werden zu einem dem Panniculus adiposus oder dem Lipom durchaus identischen Gewebe, ein Vorgang,

---

[1]) Ob die in das Stadium der bindegewebigen Degeneration eingetretenen Muskeln eine spätere Ossifikation erleiden können, bleibt dahingestellt, und es müssen weitere Beobachtungen entscheiden, ob ein Theil der als „multiple Muskelossifikation" beschriebenen, seltenen Erkrankungsformen in die Rubrik der progressiven Muskelatrophieen gestellt werden dürfen. Ein derartiger Fall wurde kürzlich von Zollinger (Ein Fall von ausgedehnten pathologischen Verknöcherungen. Dissert. Zürich 1867) geschildert. Neuerlichst hat Münchmeyer unter der Bezeichnung „Myositis ossificans progressiva" ein sehr merkwürdiges Beispiel beschrieben (Ztschrft. f. rationelle Medizin. 3. Reihe. XXXIV. Band. 1869. S. 9) und dabei hervorgehoben, dass dem Verknöcherungsprozess eine bindegewebige Degeneration des Muskels mit Atrophie der Muskelelemente vorausgehe, ein Verhältniss, welches allerdings auf eine Verwandtschaft mit der progressiven Muskelatrophie hindeuten würde. (Vgl. auch: Friedberg, Pathol. und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 309. — Haltenhoff, de l'ossification progressive des muscles. Arch. génér. de Méd. Nov. 1869. p. 567).

welchen man passend als „lipomatöse Degeneration“ bezeichnen könnte. Wo in den extremsten Graden dieser Veränderung der Muskel durchaus umgewandelt ist in eine fettgewebige Masse, erscheint dann auf Durchschnitten die ursprünglich faserige Struktur des Muskels und der Verlauf der früheren Muskelfaserbündel durch die Richtung der Fettzüge wieder erkennbar angedeutet; nur hier und da erblickt man innerhalb des lipomatösen Gewebes noch röthliche, durchscheinende, gallertige Streifen als Reste der Muskulatur. Mit dem Fortschreiten der Lipomatose sieht man das Volumen des atrophischen Muskels nicht selten sich wieder vergrössern, ja es kann derselbe dadurch selbst zu seinem typischen Umfang sich wieder erheben, und scheinbar eine Restitution des Muskels wieder erfolgen. Aber es ist dies eben nur scheinbar, und an die Stelle des alten Muskels ist eine homogene, bauchige Fettmasse getreten; wohl die frühere Form ist wieder gewonnen, aber die Funktion bleibt dauernd vernichtet, und weder der Reiz des Willens, noch des elektrischen Stroms vermag die leiseste Reaktion hervorzurufen. Derartige Muskeln fühlen sich meist schlaff und teigig an, sind indessen mitunter auch in auffallender Weise hart und derb, ähnlich einem normalen und kräftig genährten Muskel, ein Verhältniss, welches bei besonders reichlicher Fettentwickelung einestheils durch die Spannung der Fascie, anderntheils wohl auch durch die Retraktion der die Fettmassen durchsetzenden Bindegewebszüge seine Erklärung findet. Wechselnde Einflüsse der gesammten oder lokalen Ernährung vermögen an diesen lipomatösen Muskeln in gleicher Weise, wie dies häufig genug bei gesunden und kranken Menschen am Panniculus adiposus zu beobachten ist, bald Zunahme, bald theilweisen Schwund der Fettzellen und damit wechselnde Zustände im Volumen zu erzeugen; auch scheint es, als ob durch Druck des im Laufe der Zeit mehr und mehr sich retrahirenden interstitiellen Bindegewebes eine theilweise Resorption des Fettes zu Stande kommen könnte. Solche wechselnde Zustände im Volumen der lipomatösen Muskeln zeigte namentlich Fall III, in welchem die früher bis zum höchsten Grade abgemagerte Muskulatur der Waden durch Fettwucherung bis zu normalem Volumen aufschwoll, um später im Verlaufe von Jahren wiederum eine gewisse Abmagerung zu erleiden.

Indessen würde man irren, wenn man behaupten wollte, dass die lipomatöse Entartung immer erst dann an den Muskeln auftrete, wenn dieselben bereits zu den höheren oder höchsten Graden der Atrophie und fibrösen Degeneration vorgeschritten sind; im Gegentheile beobachtet man nicht selten, dass dieselbe schon zu einer frühen Periode beginnt, ja selbst zu einer Zeit, in der das Volumen der noch durchaus fleischigen Muskeln noch keine wesentliche oder auffällige Reduction erlitten hat. In derartigen Fällen sieht man dann gelbliche Streifen und Züge von Fettgewebe durch den für das blosse Auge ausserdem noch normal aussehenden Muskel hindurchziehen; gerade aber in dieser concomitirenden, mit dem fortschreitenden Schwunde der contraktilen Substanz in gleichem Verhältnisse zunehmenden interstitiellen Fettwucherung ist es nicht selten begründet, warum das äussere Volum des Muskels mitunter noch normal erscheint, während doch die Atrophie der eigentlichen Muskelelemente bereits zu einem Grade gediehen sein kann, welcher eine wesentliche Einbusse in der Funktion des Muskels bedingt. Aus der Unkenntniss dieser pathologisch-anatomischen Möglichkeit begreift sich die irrige Angabe einiger Autoren von einem der Atrophie vorausgehenden Stadium der paralytischen Schwäche und die hierauf gestützte Hypothese von der ursprünglich neurotischen Natur der Erkrankung. Ich habe in den von mir mitgetheilten Fällen wiederholt das Vorkommen einer schon die früheren Stadien der Muskelerkrankung begleitenden inter-

stitiellen Lipomatose beobachtet, und namentlich in Fall V durch die Untersuchung mit der Harpune am Gastrocnemius beim Lebenden nachgewiesen.

Verfolgt man die Entwickelung des Fettgewebes, so lässt sich ohne Schwierigkeit der Nachweis liefern, wie dasselbe überall ausserhalb der eigentlichen Muskelelemente, innerhalb des in Hyperplasie begriffenen interstitiellen Bindegewebes beginnt. Mitunter war es nicht zweifelhaft, dass die Entstehung der Fettzellen ihren nächsten Ausgang nahm von der verdickten Adventitia der kleineren Blutgefässe; meist aber schien die Entwickelung des Fettes unabhängig von den Gefässen zu entstehen, und man konnte sich überzeugen, wie im ersten Anfange grosse Fettzellen in rosenkranzförmigen Reihen innerhalb des Perimysium internum auftraten, und wie mit fortschreitender Hyperplasie des letzteren auch die Fettzellen sich vermehrten, um dann in mächtigen Längszügen und Haufen zwischen die immer mehr atrophirenden Muskelfasern sich einzulagern und dieselben immer vollständiger zu substituiren. In den initialen Stadien, wenn die Uebermasse des Fettes die klare Einsicht noch nicht verhindert, trifft man leicht auf Bilder, welche unzweifelhaft darthun, dass, wie Virchow[1]) zuerst erkannte und Wittich[2]) und Förster[3]) bestätigten, die Entstehung der Fettzellen aus den Bindegewebskörperchen durch Füllung der letzteren mit grösseren und kleineren, zu immer grösseren Kugeln confluirenden Fetttropfen geschieht, dass somit die Entwickelung des Fettgewebes aus Bindegewebe auch hier nach dem gleichen Schema vor sich geht, nach welchem wir die Bildung des Panniculus adiposus, des Fettgewebes im Netz, in der subserösen Schichte des Pericards u. s. w. erfolgen sehen (Taf. II, Fig. G). Dass die nach völligem Schwund des contraktilen Inhaltes der Muskelfasern hier und da noch persistirenden und in der Form von Bindegewebszellen restirenden Muskelkörperchen gleichfalls an der Entstehung von Fettzellen sich betheiligen, wage ich nicht mit Bestimmtheit zu behaupten, so wenig ich auch eine derartige Möglichkeit in Abrede stellen möchte. Niemals aber habe ich Bilder gesehen, welche auch nur entfernt eine Neubildung von Fettzellen innerhalb noch erhaltener, quergestreifter Primitivfasern wahrscheinlich gemacht hätten, wie solches Bardeleben[4]) beschreibt und J. Vogel[5]) an den Muskelfasern einer hypertrophischen Uvula beobachtet haben will. Ebensowenig konnte ich mich von dem Vorgange, wie ihn Mettenheimer[6]) vermuthet, überzeugen, nach welchem durch Abschnürung des Sarcolemma fettig degenerirender Muskelfasern und Zusammenfliessen der Fettmoleküle zu grossen Tropfen die Entstehung fettzellenartiger Bildungen erfolgte. Selbst die Bildung ovaler, zellenähnlicher, mit homogener Muskelmasse und Fettkörnchen erfüllter Körper in Folge einer Abschnürung des Sarkolemma von in fettiger Degeneration begriffenen Primitivfasern, wie sie Förster[7]) aus der atrophirenden Oberschenkelmuskulatur in der Umgebung eines chronischen Tumor albus beschreibt und abbildet, und Virchow[8]) in seinem Falle von progressiver Muskelatrophie beobachtete, ist mir bei meinen Untersuchungen niemals begegnet.

---

[1]) Virchow's Archiv. VIII. Bd. 1855. S. 538.
[2]) Ebendas. IX. Bd. 1856. S. 195.
[3]) Ebendas. XII. Bd. 1857. S. 204.
[4]) Bardeleben, Jenaische Annalen für Physiologie u. Medicin. II. Bd. 1. Heft. 1851. S. 14.
[5]) J. Vogel, Wagner's Handwörterbuch der Physiologie. I. Bd. 1842. S. 859.
[6]) Mettenheimer, Archiv des Vereins f. gemeinschaftl. Arbeiten. Göttingen 1854. I. Bd. S. 74.
[7]) Förster, Atlas der mikroskop. pathol. Anatomie. Leipzig 1854—59. Taf. 16. Fig. 2.
[8]) Virchow's Archiv. VIII. Bd. 1855. S. 538.

§ 19.

Im Allgemeinen sind die Muskeln bei progressiver Atrophie nicht in gleicher Weise geneigt, die lipomatöse Degeneration zu erleiden. Vorwiegend sind es die Muskeln der Unterschenkel, und hier namentlich die Mm. gastrocnemii und solei, welche der diffusen Lipomatose selbst bis zu einem zu Schwellung der Muskeln führenden Grade verfallen; aber ich kann der Angabe Roberts[1]) nicht beistimmen, wenn derselbe das Vorkommen der genannten Veränderung ausschliesslich auf die Muskeln der unteren Extremitäten beschränkt. Man kann die Lipomatose keineswegs selten auch an anderen Muskeln beobachten, und ich habe in den mitgetheilten Fällen gezeigt, wie auch an den Muskeln der Oberschenkel, den Lenden- und Rückenmuskeln, den Delta- und Scapulamuskeln, selbst an der Muskulatur der Zunge die gleiche Veränderung sich auszubilden im Stande ist; ja selbst an den kleinen Mnskeln der Hände und Füsse wird man auch in den höchsten Graden der Abmagerung das Vorhandensein einer bis zu einem gewissen Grade ausgesprochenen interstitiellen Fettwucherung nicht leicht vermissen. Ueber die Ursache des Fettwerdens der atrophischen Muskeln weiss ich nichts anzugeben. Berücksichtigt man indessen, dass es trotz verbreiteter Atrophie oft nur einzelne und wenige Muskeln sind, welche die Lipomatose erleiden, sowie dass mit letzterer keineswegs zugleich eine Neigung zu Fettablagerung auch in andere Gebilde (Unterhautzellgewebe, innere Organe) sich verbindet, sondern im Gegentheil meistens eine auffallende Armuth an Fettgewebe im übrigen Körper besteht, so wird man geneigt sein müssen, die Lipomatose der Muskeln bei der progressiven Atrophie weniger auf allgemeine Verhältnisse, als vielmehr auf lokale Besonderheiten der Ernährung zurückzuführen.

§ 20.

Sieht man ab von der eben beschriebenen, einen einfachen Akt perverser Ernährung darstellenden diffusen Lipomatose, so wird man an der entzündlichen Natur der bei der progressiven Atrophie an den Muskeln vor sich gehenden Veränderungen kaum einen begründeten Zweifel erheben können, und es dürfte, wollte man den gebräuchlichen Namen „progressive Muskelatrophie« durch einen anderen, das eigentliche Wesen des Processes richtig charakterisirenden zu ersetzen belieben, die Bezeichnung: „Polymyositis chronica progressiva“ durchaus gerechtfertigt erscheinen.[2]) Legen wir für die Stellung der Krankheit in der Reihe der pathologischen Vorgänge den Massstab an, den Virchow[3]) für den Nachweis einer Muskelentzündung fordert, so finden wir in den wesentlichen Punkten eine vollkommene Uebereinstimmung. Zunächst ist es die die chronisch verlaufenden Formen der Muskelentzündung im Allgemeinen begleitende Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes, wodurch sich auch die progressive Mnskelatrophie auszeichnet, und wodurch deren aktive, irritative Natur in bestimmtester Weise gekennzeichnet ist. Auch die in den meisten Fällen je nach der rascheren oder langsameren Entwickelung des Prozesses bald mehr, bald weniger ausgeprägten Veränderungen der Muskelkörperchen, deren Vergrösserung und Schwellung, das Auswachsen des Protoplasma derselben zu ästigen, sternartigen Figuren, die Hyperplasie ihrer Kerne, endlich ihre Theilung

[1]) Roberts, On wasting palsy. London 1858. p. 152.

[2]) Weshalb einige neuere französische Autoren die Benennung „Amyotrophie progressive“ einzuführen versuchen, dürfte schwer zu motiviren sein.

[3]) Virchow's Archiv, IV. Bd. 1852. S. 266, 267.

und Wucherung selbst bis zu der Entstehung von sog. Muskelzellenschläuchen weisen mit Entschiedenheit auf nutritive und formative Reizungsvorgänge innerhalb des Muskelgewebes hin. Freilich finden wir bei unserer Krankheit in nur ausnahmsweisen Fällen und dann nur an einer beschränkten Zahl von Muskelfasern jene trübe, körnige, in Ā sich klärende Infiltration der quergestreiften Substanz, wie sie die eigentlich parenchymatöse Muskelentzündung bezeichnet; indessen dürfte zu berücksichtigen sein, dass ein derartiges „parenchymatöses Exsudat" mehr die mit einem gewissen Grade von Acuität verlaufenden Formen der Muskelentzündung charakterisirt, während es sich bei der progressiven Muskelatrophie fast durchaus um langsame, meist äusserst chronisch verlaufende Prozesse handelt. Demgemäss sehen wir denn auch bei der progressiven Muskelatrophie die Zeichen parenchymatöser Reizung an den eigentlichen Muskelelementen im Allgemeinen in den Hintergrund treten gegenüber den prävalirenden, mit Bindegewebsbildung einhergehenden Veränderungen am Perimysium internum, vermöge welcher die Affektion im Wesentlichen an die chronisch interstitiellen, zu bindegewebiger Degeneration und Cirrhose führenden Entzündungen anderer Organe, wie der Leber, Nieren, Lungen u. s. w., sich anreiht. Wie wir die Cirrhose der Leber der Hauptsache und dem Wesen nach immer als einen interstitiellen Entzündungsprozess bezeichnen müssen, wenn wir auch sehen, dass zugleich mitunter an den Leberzellen, dem Schwunde derselben vorausgehend, parenchymatöse Schwellungen und Trübungen, sowie hyperplastische Wucherungen und Kernvermehrungen sich einstellen, so werden wir uns auch durch das Vorkommen einer parenchymatösen Trübung einer gewissen Zahl von Muskelfasern, sowie der oben beschriebenen Veränderungen an den Muskelkörperchen und Muskelkernen nicht abhalten lassen, die progressive Muskelatrophie den chronisch-interstitiellen Entzündungen zur Seite zu stellen, wenn wir nur die bestimmenden Veränderungen am Muskelstroma und den endlichen Ausgang des Processes zur fibrösen Degeneration in der gebührenden Weise berücksichtigen. Eine scharfe Gränze zwischen interstitieller und parenchymatöser Entzündung ist überhaupt nicht immer gegeben, und es wird somit die Stellung des einzelnen Falles nach dem Vorwiegen der an den Parenchymtheilen oder am Stroma vor sich gehenden Veränderungen zu geschehen haben. Wie wir ferner bei den chronisch-interstitiellen Entzündungen der Organe im Allgemeinen die eigentlichen spezifischen Elemente durch einfache oder fettige Atrophie ihrem Untergange entgegen gehen sehen, wie, um bei dem Vergleiche mit der Leber zu bleiben, die Leberzellen bei der Cirrhose durch einfache regressive Metamorphosen dem Schwunde verfallen, so finden wir bei der progressiven Muskelatrophie an den Primitivbündeln analoge Vorgänge einfacher, regressiver Ernährungsstörungen, nur dass eben diese bei der ungleich complicirteren Struktur der Muskelelemente im Gegensatz zu den einfach zelligen Gebilden der Leber in einem viel manigfaltigeren Bilde zur Erscheinung gelangen. Immer aber wird man, wenn man man eine Einsicht in die aktive Natur der bei der progressiven Atrophie am Muskelgewebe vor sich gehenden Veränderungen sich verschaffen will, an die noch im Fortschreiten begriffenen Fälle sich halten müssen. Ist es einmal zu completer fibröser Degeneration der Muskeln gekommen, oder hat der Process auch früher seinen Stillstand erreicht, so wird man höchstens noch Spuren der früheren aktiven Veränderungen an den Muskelelementen aufzufinden, oder selbst Nichts mehr davon zu erkennen im Stande sein. Man hat eben jetzt einen fertigen Zustand vor sich, das Endstadium und bleibende Resultat eines abgelaufenen Prozesses. Immerhin kann man hier und da einzelne oder mehrere Primitivbündel von ganz normalem Verhalten, welche von der krankhaften Störung verschont geblieben waren, innerhalb der fibrillären Bindegewebsmasse

oder innerhalb des massenhaften Fettgewebes zu Tage treten sehen, und es kann dann in solchen Fällen, wenn man die Genese der Veränderung nicht verfolgt, immerhin den Anschein gewinnen, als habe man es mit einem Zustande zu thun, der mit Entzündung in keiner Weise Etwas gemein habe.

§ 21.

Als Resultat der bisherigen Untersuchungen ergeben sich folgende Hauptsätze:

Die unter dem Namen der progressiven Muskelatrophie bekannte und klinisch genau charakterisirte Affektion beruht ihrem Wesen nach in einem entzündlichen Vorgange innerhalb der Muskeln; sie ist eine wahre Polymyositis chronica progressiva. Die ersten Veränderungen beginnen im Perimysium internum als hyperplastische Wucherungen des interstitiellen Bindegewebes in seinen feinsten Zügen zwischen den einzelnen Primitivbündeln. Gleichzeitig kömmt es zu Reizungserscheinungen an einer grösseren oder geringeren Zahl von Muskelprimitivbündeln in der Form von Schwellung und Vermehrung der Muskelkörperchen und namentlich Wucherungen ihrer Kerne, sowie theilweise auch von parenchymatöser, körniger Trübung der quergestreiften Fasersubstanz. Mit der Zunahme der interstitiellen Gewebswucherung gehen die Muskelfasern ihrem Untergange auf verschiedene Weise entgegen, theils durch einfache Abmagerung und fortschreitende Auflösung bei Erhaltung der Querstreifung oder nach vorheriger longitudinaler, transversaler oder elementarer Zerklüftung, theils durch wachsartige oder fettige Degeneration. Das Endresultat der Veränderung ist die mehr oder minder vollständig fibröse Degeneration (Cirrhose) des Muskels. Als accessorischer, keineswegs constanter oder wesentlicher Vorgang ist die bald schon frühzeitig, bald erst in den vorgeschrittenen Stadien der Erkrankung sich hinzugesellende diffuse Lipomatose des Muskels zu bezeichnen.

---

§ 22.

Der Satz von der entzündlichen Natur der progressiven Muskelatrophie erhält eine wesentliche Stütze durch die Vergleichung mit jenen histologischen Veränderungen, welche das Muskelgewebe bei Entzündung im Allgemeinen erleidet. Die vollständigste Uebereinstimmung mit der progressiven Muskelatrophie in Bezug auf die histologischen Vorgänge findet sich bei jenen Veränderungen, welche an den Muskeln in der nächsten Umgebung chronisch entzündeter Gelenke, alter Fistelgänge, in fortschreitendem Wachsthum begriffener Tumoren u. dgl. zu Stande kommen, also unter Verhältnissen, wo ein andauernder entzündlicher oder mechanischer Reiz das Muskelgewebe betrifft. Einige Beispiele aus meiner eigenen Beobachtung mögen hier ihre Stelle finden.

Bei einem an veralteter Coxitis leidenden, mit granulirten Nieren, consekutiver Hypertrophie des linken Ventrikels und Milzamyloid behafteten, schliesslich an Hydrops verstorbenen 21jährigen Mädchen war die Muskulatur der Hüftgegend und des Gesässes durch zahlreiche, vom Gelenk ausgehende fistulöse Gänge durchzogen und in deren Umgebung in ein hellröthliches, stellenweise weisses, schwieliges Gewebe umgewandelt. Der Entwicklungsgang der Veränderung, sowie die Art und Weise, wie hier der Untergang der Muskelelemente und die

Entstehung der fibrösen Degeneration des Muskelgewebes erfolgte, stimmte genau überein mit den Vorgängen, wie ich sie bei der progressiven Muskelatrophie beschrieben habe. Besonders ausgeprägt war als erstes Zeichen der die Muskelfasern betreffenden Reizung eine äusserst prägnante Verlängerung der Muskelkerne, wie ich sie in diesem Grade sonst niemals gesehen hatte (Taf. III. Fig. A.). Dieselben waren zu sehr langen, oft 6—10—12 oder noch mehr Kernkörperchen enthaltenden Bildungen ausgewachsen, und es war offenbar, dass hier eben nur die Nucleoli eine hyperplastische Proliferation eingegangen waren, während dagegen die Kerne selbst, ohne sich entsprechend zu theilen, lediglich eine hypertrophische Elongation erfahren hatten[1]). Allerdings aber war es an anderen Primitivbündeln ebenso zu den exquisitesten Proliferationen der Muskelkerne gekommen, sowie zu jenen aktiven Veränderungen des dieselben umgebenden Protoplasmas (trübe Schwellung, Bildung von Ausläufern und Fortsätzen), wie ich sie oben (S. 55) für die progressive Muskelatrophie beschrieben habe.

Uebereinstimmende Bilder fanden sich fernerhin in dem Falle eines in Folge von Venenobliteration elephantiastisch indurirten Unterschenkels, dessen Muskulatur in grosser Ausdehnung in schwieliger Degeneration begriffen war. Besonders ausgeprägt war hier die Hyperplasie der Muskelkörperchen und deren Auswachsen zu sternförmigen, anastomosirenden Elementen, sowie der Zerfall der quergestreiften Substanz der Primitivbündel in ihre Sarcous elements, wie ich es für die progressive Muskelatrophie als „elementare Zerklüftung" geschildert habe (S. 52). Daneben bestand hochgradige Hyperplasie des Perimysium internum mit starker Verdickung der Adventitia der Gefässe und des Neurilems der Nervenstämme.

Hier reihen sich weiterhin analoge Veränderungen an, welche das Muskelgewebe so häufig in der nächsten Umgebung von im Wachsthum begriffenen Tumoren erleidet und welche zeigen, dass es sich an demselben keineswegs lediglich um eine einfache Compressionsatrophie, sondern in der That um aktive Veränderungen handelt, welche durch den Reiz der drückenden oder zerrenden Geschwulst an dem begränzenden Muskelgewebe hervorgerufen werden. Schon Billroth[2]) fand in der Umgebung von Carcinomen und anderen Tumoren neben Atrophie und Homogenwerden der Muskelfasern zugleich Wucherungen der Muskelkerne und hyperplastische Prozesse im interstitiellen Gewebe, und auch Virchow[3]) sah in der Umgebung von Krebsgeschwülsten aktive Veränderungen an den Muskelelementen in Form reichlicher Wucherung der Kerne. Waldeyer[4]) beschreibt bei Sarcomen, welche die Muskeln durchsetzten, Fasern, die vollkommen in „Muskelzellenschläuche" umgewandelt waren (S. 56) und denen äusserlich, der Stelle des Sarcolemmas entsprechend, eine Reihe spindelförmiger Zellen aufgelagert war; die Zellen innerhalb der Muskelschläuche zeichneten sich sowohl durch ihre

---

[1]) Verlängerung der Muskelkerne wird von einzelnen Autoren auch als an gesunden Muskelfasern gelegentlich vorkommend beschrieben; doch scheint es sich hierbei immer nur um geringe Grade der Veränderung zu handeln. So sagt Berlin (Ueber die gestreifte Muskelfaser. Archiv für die holländischen Beiträge zur Natur- und Heilkunde. I. Utrecht 1858. S. 446), er habe bei verschiedenen Thieren nicht selten stäbchenförmige Kerne angetroffen, und auch schon Donders habe auf das Vorkommen von Kernen, wie sie im glatten Muskelgewebe Regel seien, in quergestreiften Muskeln hingegewiesen. Sollte es sich hier nicht um die ersten und leichtesten Grade eines pathologischen Zustandes, um die minimalen Anfänge einer krankhaften Reizung des Muskelgewebes gehandelt haben?

[2]) Billroth, Virch. Archiv. VIII. Bd. 1855. S. 260.

[3]) Virchow, Ebendas. XIV. Bd. 1858. S. 51. — Cellularpathologie. 4. Aufl. Berlin 1871. Seite 385.

[4]) Waldeyer, Virchow's Archiv. 34. Bd. 1865. S. 492.

Grösse, als auch durch ihre gleichmässige Form unter den Sarcomelementen aus. Ich selbst kann alle diese Angaben nur bestätigen und dahin erweitern, dass sich unter den genannten Verhältnissen alle jene histologischen Veränderungen des Muskelgewebes wieder finden, wie ich sie bei der progressiven Muskelatrophie gesehen habe. So fand ich gleichfalls die ausgeprägtesten Kernwucherungen an den Primitivfasern neben reichlicher Hyperplasie des Perimysium internum in der Umgebung eines fibrösen Lipoms von enormer Grösse, welches die ganze hintere Seite des Unterschenkels eingenommen und Hrn. Prof. Chelius jun. zur Amputation des Oberschenkels veranlasst hatte; zugleich traf ich hier an zahlreichen atrophirenden Muskelfasern in ausgezeichneter Weise wiederum jene Form des Zerfalles, welche ich oben (S. 52) bei der progressiven Muskelatrophie als „elementare Zerklüftung" beschrieben habe. In gleicher Weise traf ich die Muskulatur verändert in der Umgebung eines grossen Cystosarcoms des rechten Oberschenkels, und ich begegnete hier an den meisten Primitivfasern nicht nur den reichlichsten Kernwucherungen, sondern auch jenen zu anastomosirenden sternförmigen Elementen umgestalteten, die Primitivfasern durchziehenden Muskelkörperchen, wie ich sie kaum in schönerer Weise bei der progressiven Muskelatrophie kennen gelernt hatte. Die contraktile Substanz der Fasern zeigte die verschiedenen Modi des Zugrundegehens theils durch einfache Atrophie, theils durch streifige, wachsartige, nur selten aber fettige Degeneration. Wie bei der progressiven Muskelatrophie liessen sich auch hier die verschiedenen Stadien und Formen der Veränderung der Primitivfasern oft an einem und demselben Präparate nebeneinanderliegend übersehen, und ich müsste einfach die auf Taf. I und II gelieferten Zeichnungen der progressiven Muskelatrophie wiederholen, wollte ich die hier gesehenen Bilder wiedergeben.

§ 23.

Aber auch bei akuteren Reizungen des Muskelgewebes entwickeln sich in den wesentlichsten Punkten mit der progressiven Muskelatrophie übereinstimmende Veränderungen, namentlich was die eigentlichen Muskelfasern betrifft, und nur der innerhalb des interstitiellen Gewebes vor sich gehende Process unterscheidet sich darin, dass er nicht jenen mächtigen Grad hyperplastischer Wucherung und jenen fibroiden Charakter erreicht, wie er die progressive Muskelatrophie und die chronischen Entzündungsformen auszeichnet.

Für traumatische Muskelentzündungen hat bereits Böttcher[1]) neben gewissen Graden interstitieller Wucherungsvorgänge das Vorkommen von Zellenwucherungen und Kernvermehrung bis zu äusserst reichlichen Mengen innerhalb der Muskelfasern gezeigt; neuerdings hat Waldeyer[2]) diese Angaben bestätigt und vervollständigt. Letzterer erregte durch Ausschneiden von Muskelpartikelchen traumatische Entzündungen bei Fröschen, Meerschweinchen und Kaninchen, und überzeugte sich dabei von der Entstehung einer körnigen Infiltration der Muskelfasern (parenchymatöses Exsudat im Sinne Virchow's) mit oder ohne gleichzeitige Vergrösserung ihres Durchmessers; weiterhin wurden die Fasern homogen und zerklüfteten in grössere und kleinere Stücke. Die Kerne der Muskelkörperchen wucherten, das Protoplasma derselben vermehrte sich; die Muskelkörperchen wurden weiterhin mehr zackig, sternförmig und wucherten selbst bis zu der Entstehung von Muskelzellenschläuchen. Zuletzt betheiligte sich

---

[1]) Böttcher, Virchow's Archiv. 13. Bd. 1858. S. 238.

[2]) Waldeyer, A. a. O. S. 494.

auch das interstitielle Gewebe, indem im Perimysium rundliche und spindelförmige Zellen aus Wucherung der präexistirenden Elemente hervorgingen.

Bei gewissen Formen subakuter, per contiguitatem fortgesetzter Muskelentzündungen hatte ich ähnliche Veränderungen zu sehen Gelegenheit. So fand ich in einem Falle von eitrig-jauchiger, auch auf die diaphragmale Pleura sich erstreckender Pleuritis an den Muskelfasern des Zwerchfells die schönsten Elongationen und Wucherungen der Muskelkerne mit hypertrophischer Vermehrung der sie umgebenden protoplasmatischen Zone; die eigentliche Fasersubstanz war zum Theil noch normal quergestreift, zum Theil in mässiger Fettdegeneration begriffen, während parenchymatöse Trübung durchaus fehlte. In einem anderen Falle von linkseitigem Empyema perforans zeigten die Muskelfasern an den dem Durchbruch nahen Stellen (Pector. major, Intercostales) gleichfalls reichliche Kernwucherungen der Muskelkörperchen, deren Protoplasma ausserdem vielfach zu sternförmigen Figuren, vollkommen übereinstimmend mit den Befunden bei progressiver Muskelatrophie, ausgewachsen erschien. Die Substanz der Primitivfasern war theils in längsstreifiger Degeneration und longitudinaler Zerklüftung (Taf. IV. Fig. A), theils im Zerfall zu einzelnen kürzeren und längeren spindelförmigen Körpern begriffen, welche aber meist noch deutliche Querstreifung zeigten und entschieden innerhalb des Sarcolemmaschlauches lagen; viele Fasern boten auch äusserst exquisit eine transversale Zerklüftung und blätterige Aufspaltung in einzelne Scheiben (Discs), mit nachfolgender einfacher Lösung derselben innerhalb der noch wohlerhaltenen Sarcolemmahülle (Taf. III. Fig. G). Ebenso war die wachsartige Degeneration mit nachfolgender Lösung der homogenen Bruchstücke und Schollen häufig vertreten (Taf. IV. Fig. B.), durchaus aber fehlte jede Andeutung fettiger Entartung.

§ 24.

Endlich mögen hier nicht unberücksichtigt bleiben jene Veränderungen des Muskelgewebes, wie sie im Verlaufe schwerer typhöser Erkrankungen sich entwickeln und von verschiedenen Autoren in mehr oder minder eingehender Weise geschildert worden sind. Man wird auch hier gewisse Uebereinstimmungen nicht verkennen können, wie sie mit den bei der progressiven Muskelatrophie sich vorfindenden histologischen Veränderungen bestehen. Allerdings stehen sich zur Zeit die Meinungen über die Natur der typhösen Muskelerkrankung noch einander gegenüber; indessen scheint es doch, als ob ein Zweifel über die entzündliche Natur derselben fernerhin nicht mehr gehegt werden könnte. Als Prädilektionsstellen der Erkrankung gelten bekanntlich die Adductoren des Oberschenkels, sowie die Mm. recti abdominis, an welche letztere wegen der sich hier so oft ereignenden Rupturen die Aufmerksamkeit der Pathologen in besonderem Grade sich fesselte. Virchow[1]), welcher zuerst die Zerreissungen der geraden Bauchmuskeln genauer würdigte und dieselben als die Folgen entzündlicher Vorgänge erkannte, fand bei der mikroskopischen Untersuchung die Muskelprimitivbündel sehr breit und dick, die Substanz derselben trüb, häufig etwas körnig, und innerhalb des Sarcolemma an vielen Stellen in eine Reihe querer Fragmente zertheilt, welche entweder wie einfache Bruchstücke aussahen, indem sie durch parallele, bald ganz durchlaufende, bald unvollständig abgesetzte Linien begränzt wurden, oder welche vielmehr aus einer spontanen

[1]) Virchow, Verhandlungen der medic. physik. Gesellschaft in Würzburg. VII. Bd. 1857. Seite 213.

Theilung der Masse hervorgegangen zu sein schienen, indem sie rundliche oder rundlich-längliche, an ihrem Ende durch convexe Linien begränzte Körper darstellten. Die Querstreifung der Substanz war gewöhnlich verstrichen oder ganz verschwunden, die Längsstreifung gleichfalls undeutlich oder gänzlich unsichtbar. Durch Natron, Essigsäure, Salzsäure klärte sich die Substanz auf, indem hie und da Kerne erschienen. In einer späteren Zeit entstanden sehr gewöhnlich im Innern der Substanz des Muskelfleisches dunklere, fettige Körnchen, und nach und nach breitete sich die gewöhnliche Fettmetamorphose in grösserer Erstreckung aus. Bald nachher beschrieb Böttcher[1]) den histologischen Befund bei typhöser Ruptur des M. rectus abdominis und legt hierbei mit Recht besonderes Gewicht auf die aktiven Veränderungen an den sog. Muskelkernen und den Elementen des Zwischengewebes, während er bezüglich der an der contraktilen Substanz der Fasern vorkommenden Veränderungen im Wesentlichen mit Virchow übereinstimmt. Derselbe findet zunächst der Rissstelle die contraktile Substanz zerstört zu einer feinkörnigen Detritusmasse, welcher einzelne Fettkügelchen beigemischt sind; dieselbe entleert sich durch Druck aus der Scheide und ist in Essigsäure zum Theil löslich. Im Zwischengewebe sehr hyperämische Gefässe. Weiter entfernt von der Stelle des Risses, wo die Muskulatur noch derb ist, finden sich Bündel, die theils in Scheiben, theils in Fibrillen zerfallen, theils ganz homogen sind. Sie sind von Massen neugebildeter Zellen und Kerne umlagert, lassen jedoch keine Kerne an sich wahrnehmen, sobald sie isolirt werden. An den äussersten Gränzen der veränderten Stellen sieht man nur Vermehrung der Muskelkerne in gruppenweiser Anordnung; die Querstreifung ist hier sehr gut erhalten, überhaupt keine Veränderung der Muskelsubstanz nachweisbar. Zenker[2]), der in seiner bekannten, gehaltvollen Monographie die typhösen Muskelaffektionen ausführlich beschrieb, hebt als die wesentlichen und hauptsächlichsten Alterationen der Muskelfasern die körnige und wachsartige Degeneration hervor; als weniger wesentliche und minder constante Nebenformen der Degeneration bezeichnet derselbe die Zerklüftung in dünne Scheiben (Bowman's Discs), die er „diskoide Zerklüftung“ nennt, dann die fibrilläre Spaltung, endlich die einfache, nicht degenerative Atrophie der Fasern, welche als „Muskelkollapsus“ bezeichnet wird. Durch diese verschiedenen Modi der Degeneration gehen nach Zenker die Muskelfasern ihrem Untergange entgegen. Es kann keinem Zweifel unterliegen, dass die körnige Degeneration der Muskelfasern, wie sie Zenker beschreibt, im Wesentlichen jener Veränderung entspricht, welche Virchow als parenchymatöses Exsudat, als albuminöse Trübung bezeichnet, und als den Ausdruck einer parenchymatösen Entzündung der Muskelfasern betrachtet, und welche auch bei der progressiven Muskelatrophie, wenn auch in beschränkterer Weise, zur Beobachtung gelangt. Die übrigen, von Zenker als „diskoide Zerklüftung“, „fibrilläre Spaltung“ und „Muskelkollapsus“ bezeichneten Veränderungen entsprechen jenen Formen des Zugrundegehens der Muskelfasern, wie ich sie für die progressive Muskelatrophie unter der Bezeichnung: „transversale und longitudinale Zerklüftung“ und „einfache Atrophie“ als häufige Erscheinungen beschrieben habe, so dass, wenn man auch noch die wachsartige Degeneration der Muskelfasern hinzunimmt, die bei Typhus möglichen Modi des Zugrundegehens der letzteren in genau derselben Weise auch für die progressive Muskelatrophie ihre Geltung besitzen. Ausser den genannten Veränderungen

[1]) Böttcher, Virch. Archiv. XIII. Bd. 1858. S. 244.

[2]) Zenker, Ueber die Veränderungen der willkürlichen Muskeln im Typhus abdominalis. Leipzig 1864. S. 90.

der quergestreiften Fasersubstanz wird weiterhin von Zenker in ausführlicher Weise des gleichlaufenden oder nachfolgenden Zustandekommens zelliger Wucherungen und Neubildungen im Perimysium internum gedacht; indessen werden dieselben als von der Degeneration der Fasern unabhängige Vorgänge aufgefasst und als die Anfänge der Regeneration neuer, die Stelle der schwindenden Muskelelemente einnehmender Primitivfasern bezeichnet. Was speziell die Veränderungen der Muskulatur des Rectus bei typhöser Ruptur desselben anbelangt, so stimmen dieselben nach Zenker's Angaben im Wesentlichen mit den typhösen Gewerbsalterationen der Muskeln im Allgemeinen überein; nur finde sich am Rectus vorwiegend die wachsartige Degeneration der Fasern, während die zelligen Wucherungen im Perimysium, als die Zeichen beginnender Regeneration, je nach dem Alter der Veränderung entweder ganz fehlten, oder bereits mehr oder minder reichlich vorhanden seien. Aber es liegt unserer Ueberzeugung nach ein Irrthum in der Auffassung Zenker's, wenn er in der typhösen Muskelerkrankung lediglich einen Vorgang einfacher Degeneration, einen einfachen Akt regressiver Ernährungsstörung der Primitivfasern erblickt, und die Erscheinungen aktiver Veränderungen im Perimysium internum als ausser Zusammenhang stehend mit dem Schwunde der Fasern, als Zeichen beginnenden Wiederersatzes des durch die Degeneration zu Grunde gehenden Muskelgewebes, welche bald fehlen, bald vorhanden sein könnten, betrachtet. Ebenso ist es auffallend, dass ein so sorgfältiger Beobachter, wie Zenker, die doch so wichtigen und wesentlichen aktiven Veränderungen an den Muskelkörperchen und Muskelkernen fast vollkommen übersehen und in ihrer Bedeutung so sehr unterschätzen konnte. Es ist ein Verdienst von Waldeyer[1]), auf diese Lücken in der Darstellung Zenker's hingewiesen, in richtiger Weise die Veränderungen, welche an den Muskelkörperchen vor sich gehen, erkannt und gedeutet und damit den entzündlichen Charakter der typhösen Muskelerkrankung, gleich Böttcher, mit Entschiedenheit vertreten zu haben.

Der neueste Autor, welcher die Veränderungen der Muskeln bei Typhus zum Gegenstande der Darstellung machte, ist C. E. E. Hoffmann. Derselbe erblickt, in völliger Uebereinstimmung mit Zenker, in der typhösen Muskelerkrankung lediglich körnige und wachsartige Degeneration der Primitivfasern, und betrachtet alle anderen Veränderungen als den Ausdruck regenerativer Vorgänge. In seiner ersten Publikation über den in Rede stehenden Gegenstand[2]) lässt H. der körnigen und wachsartigen Degeneration der Muskelfasern nachfolgend die Muskelkörperchen sich vergrössern, theilen und vermehren, ihre Kerne wuchern; ja die Proliferation der Muskelkörperchen solle so weit gehen können, dass die Sarkolemmaröhren dicht mit jungen Zellen sich erfüllten, und es zu der Entstehung der von Waldeyer als „Muskelzellenschläuche" bezeichneten Bildungen kommen könne. In seiner späteren, kaum 2 Jahre nachher erschienenen Arbeit[3]) nimmt H. jene Angaben zurück, leugnet jede Vermehrung der Muskelkörperchen und erklärt dieselbe lediglich als eine scheinbare und relative, indem durch Collabiren der Sarkolemmaschläuche in Folge der Atrophie der quergestreiften

---

[1]) Waldeyer, Ueber die Veränderungen der quergestreiften Muskeln bei der Entzündung und dem Typhusprocess, sowie über die Regeneration derselben bei Substanzdefekten. Virch. Archiv. 34. Bd. 1865. S. 473.

[2]) C. E. E. Hoffmann, Ueber die Neubildung quergestreifter Muskelfasern insbesondere beim Typhus abdominalis. Virch. Archiv. 40. Bd. 1867. S. 505.

[3]) Derselbe, Untersuchungen über die pathologisch anatomischen Veränderungen beim Abdominaltyphus. Leipzig 1869. S. 331.

Substanz die Muskelkörperchen nur auf einen viel kleineren Raum sich zusammendrängten. Indessen hat schon Waldeyer (l. cit. S. 480) darauf hingewiesen, dass, wenn auch die Muskelzellenschläuche gewöhnlich schmäler, als die normalen Fasern seien, doch auch Schläuche vorkämen von gleicher Breite, wie die unveränderten Stellen, in welchen Fällen eben doch nur an eine Vermehrung der Zellen gedacht werden könne. Ich selbst muss nach dem, was ich bei typhös erkrankten Muskeln beobachtet habe, mich durchaus Waldeyer anschliessen, wenn derselbe behauptet, dass die Muskelkörperchen zuerst und am constantesten durch den Typhusprozess in Mitleidenschaft gezogen würden, und dass an denselben schon frühzeitig mit den degenerativen Vorgängen der quergestreiften Substanz, ja selbst schon zu einer Zeit, wo an letzterer noch keinerlei Veränderung besteht, ein reger Wachsthums- und Neubildungsprozess beginne; ich kann es daher nur als einen Rückschritt bezeichnen, wenn Hoffmann, gegenüber der so klaren Darstellung Waldeyer's über die entzündliche Natur der bei Typhus in den Muskeln vor sich gehenden Veränderungen wieder auf den Zenker'schen Standpunkt zurückkehrt. Neuerlichst hat Hayem[1]) die bei Typhus und in analoger Weise auch bei anderen fieberhaften Allgemeinkrankheiten, namentlich bei Variola vorkommenden Muskelaffektionen in einer sehr eingehenden Weise geschildert und deren entzündliche Natur anerkannt.

Was meine eigenen Erfahrungen über die Histologie der typhösen Muskelerkrankung betrifft, so sind dieselben allerdings nicht sehr umfassend; indessen bin ich doch im Stande, auf Grund eigener Beobachtungen eine selbstständige Meinung auszusprechen. Am Schönsten und Ueberzeugendsten hatte ich die typhöse Muskelerkrankung und deren Entstehung von den ersten Anfängen an in einem Falle von Rectusruptur zu sehen Gelegenheit, wobei ich bemerke, dass die Beobachtung in eine Zeit zurückdatirt, zu der weder Zenker's, noch Waldeyer's Arbeiten erschienen waren, so dass ich vollständig frei von den Eindrücken der heute bestehenden Controversen meine Befunde niederschrieb. Der Fall betraf einen 37jährigen, dem Trunke sehr ergebenen Cigarrenarbeiter, der am 26. Mai 1859, am 9. Tage eines unter sehr schweren und stürmischen Erscheinungen verlaufenden Abdominaltyphus verstarb. Wenige Stunden vor dem Tode hatten sich plötzlich sehr heftige Unterleibsschmerzen eingestellt, als deren Ursache sich eine frische Ruptur am unteren Abschnitte des rechten M. rectus abdominis ergab. Bei der mikroskopischen Untersuchung fanden sich an den von der Rissstelle am meisten entfernten Stellen, wo die Muskulatur für das blosse Auge noch keine Veränderung erkennen liess, bereits ausgeprägte Wucherungen der Muskelfaserkerne mit Vermehrung und Hypertrophie der dieselben umgebenden protoplasmatischen Zone, oder mit anderen Worten Vergrösserung und Schwellung der sog. Muskelkörperchen mit Hyperplasie ihrer Kerne; hier und da zeigten sich in das Protoplasma der genannten Elemente einzelne Fettkörnchen eingelagert (Taf. III, Fig. B, C, D). Dabei war die quergestreifte Substanz der Muskelfasern noch durchaus unverändert, so dass kein Zweifel sein konnte, dass die erste, der Degeneration der quergestreiften Substanz vorausgehende Veränderung in aktiven Vorgängen an den zelligen Elementen der Muskelfasern bestand. Näher der Rissstelle, wo eben der Muskel die zur Ruptur führende Mürbheit erlangt hatte, erschienen auch Veränderungen an der quergestreiften Substanz, bestehend theils in körniger, parenchymatöser, durch Essigsäure sich klärender

---

[1]) Hayem, Etudes sur les myosites symptomatiques. Archives de Physiologie normale et pathologique. III. No. 1. 1870. pag. 81. No. 2. pag. 269.

Trübung (parenchymatöses Exsudat) und Zerfall in grössere und kleinere Bruchstücke und klumpige, bröckelige Massen mit nachfolgendem Schwunde durch Lösung und Resorption (Taf. III, Fig. E), theils in wachsartiger Degeneration oder streifiger Entartung (longitudinaler Zerklüftung). Die Veränderung der Muskelkörperchen war an diesen Stellen nach zweierlei Richtungen hin zu höheren Graden fortgeschritten. An einem Theile der Fasern hatte sich durch progressive Theilung derselben eine verschieden grosse Zahl von etwas unregelmässigen, rundlichen Zellen gebildet, welche zum Theil in geringer Fettdegeneration begriffen waren und deren Kerne vielfach auch ihrerseits die Zeichen weitergehender Theilung darboten. Von hier an liessen sich alle Zwischenformen verfolgen bis zu den höchsten Graden der Veränderung, wo nach völligem Schwunde der Fasersubstanz die Sarkolemmaröhren dicht mit zahlreichen kernhaltigen Zellen erfüllt waren (Taf. III, Fig. F). Meist hatten diese „Muskelzellenschläuche" den durchschnittlichen Durchmesser normaler Fasern, nicht selten aber boten dieselben ein entschieden grösseres Volumen, offenbar in Folge der den Sarkolemmaschlauch ausdehnenden, übergrossen Menge der neugebildeten Zellen. Oder es ging in einem Theile der Fasern die Wucherung der Muskelkörperchen nur bis zu einem gewissen Grade, und es modificirte sich die aktive Veränderung an letzteren in der Weise, dass das Protoplasma derselben, statt fortschreitend sich zu theilen, lediglich einfach sich vermehrte und Fortsätze nach verschiedenen Richtungen hin aussendete, in welche hier und da gleichfalls einzelne Fettkörnchen eingebettet erschienen. Damit bildete sich dann ein Netz von mit Ausläufern versehenen, ästigen, vielfach unter einander anastomosirenden Zellen, welches die atrophirende Faser durchsetzte. Andeutungen, dass irgendwie aus diesen Zellen neue Muskelfasern hervorgingen, habe ich nirgends auffinden können. Was die Veränderungen im Perimysium internum betrifft, so waren dieselben nur in geringem Grade entwickelt, und es liessen sich aus demselben verhältnissmässig spärliche, spindelförmige, langgestreckte, theilweise auch sternförmige Elemente isoliren, welche einen bis zwei längliche Kerne mit hier und da doppelten Kernkörperchen, sowie mitunter spärliche Fetttröpfchen enthielten (Taf. III, Fig. E, a).

Die hier mitgetheilte Beobachtung zeigt zur Evidenz, dass die Ansicht Jener, welche die typhöse Muskelerkrankung lediglich als degenerativen Prozess auffassen und derselben jeden aktiven Charakter absprechen, als eine entschieden irrthümliche bezeichnet werden muss. Ich kann mit Bestimmtheit behaupten, dass die wesentlichen und meist auch ersten Veränderungen an den Muskelfasern als aktive, zunächst die Muskelkörperchen und deren Kerne betreffende Vorgänge beginnen, zu denen sich gleichlaufend oder erst später die Veränderungen der quergestreiften Substanz entweder als körnige, parenchymatös-albuminöse Infiltration, oder in anderweitigen Formen einer mehr einfachen, gestörten Ernährung, durch welche jene ihrem Untergange entgegengeht, hinzugesellen. Ebenso sind die bei der typhösen Muskelerkrankung schon frühzeitig, wenn auch im Allgemeinen in nur spärlicher Weise sich entwickelnden zelligen Wucherungen im Perimysium internum zunächst als der Ausdruck irritativer, entzündlicher Vorgänge innerhalb des Muskelgewebes aufzufassen, und wenn auch, wie Waldeyer gezeigt hat, von diesen Elementen aus die spätere Regeneration der neuen Muskelfasern geschieht, so ist doch ebenso sicher, dass von denselben aus bei gesteigerter entzündlicher Reizung Wucherungen junger zelliger Elemente mit dem Charakter der Eiterzellen (typhöse Muskelvereiterungen, Muskelabszesse) unter Umständen hervorgehen können. Man wird nicht berechtigt sein, diesen im Perimysium internum auftretenden zelligen Elementen gleich von vorne herein die Bedeutung junger Muskelfasern beizulegen und dieselben gewisser Massen

sofort als prädestinirte Muskelfasern aufzufassen; dieselben können wohl, aber müssen nicht zu neuen Muskelelementen sich weiterbilden und können ebenso, je nach der Dauer und Intensität der ihre Entstehung zunächst bedingenden Reizungsvorgänge, nach anderen Richtungen hin sich weiter entwickeln, oder die Anfänge bilden für die Entstehung interstitieller bindegewebiger Wucherungen.

§ 25.

Vergleicht man die bei der progressiven Muskelatrophie am Muskelgewebe vor sich gehenden histologischen Veränderungen mit jenen, wie sie bei den verschiedenen Formen der Myositis, bei der traumatischen, typhösen Muskelentzündung u. s. w., sich finden, so wird man das in allen wesentlichen Beziehungen Gemeinsame und Uebereinstimmende nicht in Abrede zu stellen im Stande sein, und man wird es gerechtfertigt finden, wenn ich der progressiven Muskelatrophie den Charakter einer entzündlichen Störung zu wahren versuchte. Hier wie dort treffen wir auf die gleichen aktiven Ernährungsstörungen der Muskelkörperchen und ihrer Kerne, auf dieselben Veränderungen an der quergestreiften Substanz der Primitivfasern, endlich auf dieselben Zeichen aktiver Vorgänge auch im Perimysium internum. Gerade aber das Vorkommen zelliger Neubildungen im Perimysium bei der progressiven Muskelatrophie, also unter Verhältnissen, wo an eine Regeneration neuer Muskelelemente unter gewöhnlichen Verhältnissen nicht gedacht werden kann, deutet darauf hin, dass auch die gleichen, bei der typhösen Myositis im Perimysium auftretenden Elemente zunächst nur die Bedeutung einer aktiven Reizung, und keineswegs gleich von vorne herein einen specifischen, regenerativen Charakter besitzen. Der einzige Unterschied zwischen der typhösen Muskelentzündung und der progressiven Muskelatrophie besteht, abgesehen von der ungleich langsameren Entwickelungsweise der letzteren, in dem Umstande, dass bei ersterer die im Perimysium auftretenden zelligen Elemente in der Regel weiterhin die Richtung zur Entstehung neuer Muskelfasern einschlagen, während bei letzterer dieselben für gewöhnlich zu der Entstehung einer bindegewebigen Wucherung weiterschreiten.

---

§ 26.

Es dürfte von Interesse sein, die bei der progressiven Muskelatrophie sich ergebenden histologischen Veränderungen mit den Lehren der normalen Muskelhistologie zu vergleichen und zu sehen, in wie weit die bei Muskelentzündung im Allgemeinen und bei progressiver Muskelatrophie im Besonderen vorkommenden Veränderungen der Muskelelemente mit den neueren Anschauungen über die feinere Struktur und Genese des Muskelgewebes in Einklang gebracht werden können. Ein Eingehen auf die genannten Gesichtspunkte dürfte um so weniger überflüssig sein, als es wohl kaum ein anderes Gewebe des thierischen Körpers giebt, über welches von den namhaftesten Forschern so widerstreitende Ansichten sowohl über den feinsten Bau der Elemente, wie über die Entwickelung und histogenetische Bedeutung der dieselben constituirenden Theile ausgesprochen worden sind. Wie aber so häufig die Verhältnisse der feinsten Struktur und der physiologischen Dignität der Organe und Gewebe erst dann klarer hervortreten, wenn wir dieselben mit pathologischen Vorgängen vergleichend zusammenhalten, so sehen wir auch hier, wie die krankhaften Veränderungen uns Einblicke gestatten in den feinsten Bau der Muskelfasern und in die Bedeutung der dieselben zusammensetzenden letzten Bestandtheile. Es kann nach beiden Richtungen hin nur förderlich sein, die Lehren

der normalen Histologie und Entwickelungsgeschichte mit den pathologisch-histologischen Thatsachen zu vergleichen, und die einen an der Hand der anderen zu controlliren.

§ 27.

Die Lehre von der feinsten Struktur der normalen quergestreiften Muskelfaser suchte mit vollem Rechte ihre Begründung in der Entwickelungsgeschichte zu gewinnen, und die einzelnen Autoren waren immer vorzugsweise bestrebt, ihre Anschauungen durch histogenetische Belege zu stützen. Aber ungeachtet zahlreicher, mit grösster Ausdauer und Umsicht angestellter Untersuchungen konnte selbst bis heute eine übereinstimmende Anschauung nicht gewonnen werden, und gerade bezüglich der Grundfrage, ob jede einzelne quergestreifte Muskelfaser aus einer einzigen ursprünglichen Bildungszelle hervorgehe oder durch Verschmelzung mehrerer Bildungszellen sich aufbaue, stehen auch heute noch die Angaben der bedeutendsten Forscher einander gegenüber. Früheren Untersuchern, wie Lebert[1]), Remak[2]), Kölliker[3]), welche die Ansicht von der histogenetisch einzelligen Natur der Muskelfaser vertraten, schlossen sich in neuerer Zeit Max Schultze[4]), Weismann[5]), F. E. Schulze[6]), Eberth[7]), Wilson Fox[8]), Stricker[9]) u. A. an, nicht ohne dass übrigens auch unter diesen gewisse Modificationen in der Anschauung über die spezielleren Vorgänge zu Tage getreten wären. Die meisten der genannten Forscher dachten sich die Entstehung der Muskelfaser in der Weise, dass das Protoplasma einer spindelförmigen Embryonalzelle sich fortschreitend vermehre und zu quergestreifter Substanz sich metamorphosire, während in gleichem Schritte aus dem ursprünglichen Kerne der Bildungszelle neue Kerne durch Theilung hervorgingen, welche dann auseinanderrückten, sich zumeist in die peripherischen, zunächst dem Sarkolemma gelegenen quergestreiften Protoplasmaschichten vertheilten, um so die sog. Muskelkerne der fertigen Primitivfaser darzustellen. Gerade aber für die Muskelkerne, welche von den Meisten eben nur für einfache, der quergestreiften Substanz eingelagerte Kerne betrachtet werden, sucht M. Schultze die schon früher von Böttcher, O. Weber u. A. auf Grund pathologischer Beobachtungen behauptete und vielfach bestrittene zellige Natur zu wahren und mit Gründen der Entwickelungsgeschichte zu beweisen. Nach dem genannten Forscher bleiben die Muskelkerne noch von einem geringen Reste des Protoplasma der ursprünglichen Bildungszelle umhüllt, welcher sich nicht zu quergestreifter Substanz differenzirt, namentlich dem oberen und unteren Ende der Kerne anhaftet und die Endzipfel jener spindelförmigen Räume zwischen der quergestreiften Substanz erfüllt, in welche die Kerne eingelagert sind. In ähnlicher Weise deutete auch F. E. Schulze nach Untersuchungen an Larven von Batrachiern und Tritonen, sowie

---

[1]) Lebert, Annales des Scienc. natur. Tom. XI. 1849.

[2]) Remak, Froriep's Neue Notizen. No. 768, 1845. — Untersuchungen über die Entwickelung der Wirbelthiere. Taf. XI.

[3]) Kölliker, Verhandlungen der physik. med. Gesellschaft in Würzburg. VIII. Bd. 1858. S. 113. — Zeitschrift f. wissenschaftl. Zoologie. IX. Bd. 1858. S. 139 u. 141.

[4]) Max Schultze, Ueber Muskelkörperchen und das, was man eine Zelle zu nennen habe. Reichert's u. Dubois' Archiv. Leipzig 1861. S. 1.

[5]) A. Weismann, Ztschrft. f. ration. Med. 3. Reihe XV. Bd. 1862. S. 60.

[6]) F. E. Schulze, Reichert's u. Dubois' Archiv. Leipzig 1862. S. 385.

[7]) Eberth, Archiv f. mikroskop. Anat. II. Bd. 4. Heft. 1866. S. 504.

[8]) Wilson Fox, On the developement of striated muscular fibre. Philosoph. Transact. 1866. p. 101.

[9]) Stricker, Handbuch der Lehre von den Geweben. Leipzig 1872. S. 1227.

neuerlichst Wilson Fox jene Muskelkerne als die Kerne von zwischen die quergestreifte Fasersubstanz eingebetteten Zellen. Jede Primitivfaser geht nach den genannten Beobachtern aus einer einzigen kernhaltigen, aber membranlosen embryonalen Bildungszelle des mittleren Keimblattes in der Weise hervor, dass durch eine vom Rande der Bildungszelle ausgehende Differenzirung eines Streifens von Protoplasma nach dem anderen die einzelnen quergestreiften Primitivfibrillen sich entwickeln, während zugleich damit der Kern der Bildungszelle eine fortschreitende Theilung erleidet. Nur ein geringer Theil des zunächst den Kernen anlagernden ursprünglichen Protoplasmas nehme an der Metamorphose zu quergestreifter Substanz keinen Antheil, sondern bilde mit dem Kerne Elemente von zelliger Bedeutung. Durch weiteres Wachsthum in die Länge und Breite werde dann jede Bildungszelle zu einer Muskelfaser; Verschmelzungen einzelner oder mehrerer derselben unter einander kommen niemals vor.

Gegenüber der Anschauung von der Entstehung der quergestreiften Muskelfaser aus einer einzigen Bildungszelle stehen die Vertreter von der histogenetisch mehrzelligen Natur der Primitivfaser. Vor Allen ist es Margo[1]), nach welchem letztere durch Verschmelzung quergestreifter, spindelförmiger Kernzellen, der sog. „Sarkoplasten", in der Weise entstehe, dass eine gewisse Zahl derselben, dachziegelförmig sich deckend, zu einer Primitivfaser verschmelze, indem dabei zugleich die Membranen der Sarkoplasten schwinden. Das weitere Wachsthum der Faser in die Länge geschehe durch Vermehrung der Sarkoplasten an den Enden der Muskelfaser, das Wachsthum in die Breite durch Sarkoplasten, die sich an der inneren Wand des Sarkolemmaschlauches bilden und allmälig mit einander und mit der übrigen Muskelsubstanz verschmelzen. Im Wesentlichen zu übereinstimmenden Resultaten gelangten J Lockhart Clarke[2]) und Deiters[3]); letzterer lässt die Muskelzellen, durch deren dachziegelförmige Aneinanderlagerung und Verschmelzung die Primitivfaser sich aufbaue, auch aus Bindegewebszellen in der Weise hervorgehen, dass die letzteren unter Beibehaltung ihrer spindelförmigen, selbst mitunter ihrer sternförmigen Gestalt quergestreifte Masse auf ihre äussere Zellenwand absetzten, wonach also die quergestreifte Substanz die Bedeutung einer Intercellularsubstanz besässe. Die ursprünglichen Bindegewebskörperchen, deren Membran verschwinde, stellten dann die Muskelkörperchen dar. Indessen nimmt Deiters doch einen vermittelnden Standpunkt ein, insofern er zugiebt, dass die Muskelfaser, wenn auch ihre Entstehung aus mehreren Zellen der häufigere Vorgang sei, doch auch aus einer einzigen Zelle hervorgehen könne.

Bezüglich der Entwickelung des Sarkolemma differiren die Angaben insofern, als dasselbe bald als die ursprüngliche Membran der spindelförmigen Bildungszelle (Weismann), bald als die äusserste erhärtende Schicht des Protoplasma derselben (F. E. Schulze), bald als ein Auflagerungsprodukt aus dem umgebenden Bindegewebe oder als ein Absonderungsprodukt der Muskelfaser selbst gedeutet wird. Nach Margo entsteht das Sarkolemma durch Verdichtung aus dem umgebenden «Blastem»; Deiters bezeichnet es als eine spätere sekun-

---

[1]) Margo, Moleschotts Untersuchungen zur Naturlehre etc. Jahrgang 1859. VI. Bd. S. 327. — Neue Untersuchungen über die Entwickelung, das Wachsthum, die Neubildung und den feineren Bau der Muskelfasern. Wien 1861.

[2]) J. Lockh. Clarke, Quaterly Journ. of mikroskop. Science. Oct .1862. p. 222. January 1863. p. 1.

[3]) O. Deiters, Beitrag zur Histologie der quergestreiften Muskeln. Reichert's und Dubois' Archiv. 1861. S. 393.

däre Bildung, als eine Art von Cutikularbildung, vielleicht die schliessliche Erhärtungsschichte des die Fibrillen zusammenhaltenden Bindemittels. O. Weber endlich hält das Sarkolemma für ein Produkt der Bindegewebszellen zwischen den sich entwickelnden Muskelbündeln; der Sarkolemmaschlauch entstehe durch Verschmelzung des Protoplasma der Bindegewebszellen. Auch Stricker gelangte zu der Ansicht, dass das Sarkolemma auf Zellen zurückzuführen sei, welche an die Muskelzelle herantreten, an die Oberfläche derselben sich anlegen und dieselbe einscheiden.

§ 28.

Ich gestehe, dass mir bei meinen Untersuchungen an pathologisch veränderten Muskeln mitunter Bilder entgegentraten, welche an die Entwickelung der Muskelfasern, wie sie von Margo und neuerlichst von J. L. Clarke geschildert wurde, erinnerten, und welche den Gedanken nahelegten, ob hier nicht ein Zerfall in die früheren spindelförmigen Bildungszellen (Sarkoplasten) vorhanden sein möchte. Ich meine hier jene Bilder, wie ich sie Taf. I, Fig. G zeichnete, wo bald innerhalb eines noch erhaltenen Sarkolemmaschlauches, bald ohne eine solche noch erkennbare gemeinsame äussere Umhüllung eine grössere oder geringere Zahl spindelförmiger, quergestreifter Körper beisammenlag; letztere besassen im Allgemeinen meist die gleiche durchschnittliche Grösse, und liessen nach Zusatz von $\bar{A}$ zum Theil einen mehr oder minder deutlichen, rundlich ovalen, central oder etwas seitlich gelegenen Kern, niemals aber eine deutliche Membran erkennen. Nicht selten zeigte eine derartige Muskelfaser, bevor sich ihre Substanz in die spindelförmigen Körper zerklüftete, eine gewisse Strecke weit gröbere Längsspalten, als ob sie innerhalb des Sarkolemmas in gröbere Längsbänder oder langgestreckte Spindeln sich zu theilen im Begriffe stände, und es schien weiterhin die Zerklüftung in jene kürzeren und dünneren Spindeln nur das weitere Stadium des in dieser Weise begonnenen Vorgangs (Taf. I. Fig. G, a). Da wo das Sarkolemma verschwunden oder der Inhalt aus dem eingerissenen Sarkolemma ausgetreten war, konnte man jene spindelförmigen Körper mit Leichtigkeit isoliren und auf das Unzweideutigste in ihren eben beschriebenen Eigenthümlichkeiten erkennen. Ich habe die hier geschilderte Veränderung der Muskelfasern nicht allein bei progressiver Muskelatrophie (Fall I u. IV), sondern ebenso bei anderen Formen von Muskelentzündung gesehen, am Schönsten in dem oben (S. 65) erwähnten Falle von Empyema perforans an der Thoraxmuskulatur in der Umgebung der Perforationsstelle, wo ausserdem noch hie und da eine wechselnde Zahl gelblicher Pigmentkörner (Muskelfarbstoff?) den spindelförmigen Körpern eingelagert war.

Wenn die Lehre von dem Aufbau der Muskelprimitivfasern aus quergestreiften spindelförmigen Sarkoplasten als eine feststehende Thatsache betrachtet werden könnte, wenn derselben nicht die gegentheiligen Resultate gewichtiger Autoritäten im Wege ständen, so würde man allerdings zunächst geneigt sein können, hier einen Zerfall der Muskelfaser in die früheren Sarkoplasten anzunehmen, und jene spindelförmige Zerklüftung als den Ausdruck eines bestimmten inneren Strukturverhältnisses der Faser zu deuten. Aber auch die Seltenheit, mit welcher jene Bildungen zur Beobachtung gelangten, schien einer solchen Deutung nicht günstig, und es liess sich die Voraussetzung nicht zurückweisen, dass, falls ein präexistirendes Strukturverhältniss zu Grunde liegen würde, die Entstehung jener Formen wohl häufiger und mit einer grösseren Leichtigkeit, vielleicht selbst einer gewissen Regelmässigkeit erfolgen müsste; immer aber fand ich die spindelförmig zerklüfteten Fasern nur in sehr seltenen Exemplaren

und vereinzelt zwischen die in irgend einer anderen Weise veränderten, in wachsartiger oder körniger Degeneration, in longitudinaler oder transversaler Zerklüftung oder in einfacher Abmagerung begriffenen oder wohl auch theilweise noch normal sich verhaltenden Muskelfasern eingelagert. Nach Allem schien es mir zweifellos, dass es sich um eine mehr zufällige Form von Zerklüftung der quergestreiften Fasersubstanz in spindelförmige Körper handelte, um den Ausdruck einer einzelne Muskelfasern betreffenden Ernährungsstörung, welche ich unter der Bezeichnung der „spindelförmigen Zerklüftung“ den übrigen Formen der einfachen, zunächst die Kittsubstanzen der Sarcous elements betreffenden Ernährungsstörungen (longitudinale, transversale, elementare Zerklüftung) zur Seite gestellt habe (§ 12).

§ 29.

Wohl dürfte hier die Frage nicht umgangen werden können, ob es sich bei jenen quergestreiften Spindeln nicht etwa um eine regenerative Neubildung von Muskelfasern handelte, ob dieselben nicht vielleicht auf junge Muskelfasern bezogen werden könnten. Die neuen Forschungen haben den Beweis geliefert, dass in der That das Gebiet der regenerativen Muskelneubildung ein ungleich grösseres ist, als man früher anzunehmen geneigt gewesen war, und dass nicht allein nach traumatischen Muskelaffektionen, sondern auch bei verschiedenen anderweitigen Erkrankungsformen, unter denen nur die Muskelveränderungen bei Typhus und Trichinose hervorgehoben werden sollen, meist schon zu einer ziemlich frühen Periode der Veränderung unzweifelhafte Neubildungen quergestreifter Elemente beginnen. Nur stehen die Resultate der Beobachter darin einander gegenüber, dass ein Theil derselben (v. Wittich, Deiters, Zenker[1]), Waldeyer)[2]) die Regeneration der Muskelfasern von den Bindegewebselementen des Perimysium internum, ein anderer Theil (Peremeschko[3]), Colberg[4]), Buhl[5]), O. Weber[6]), C. E. E. Hoffmann)[7]) von den im Innern der Fasern selbst gelegenen Elementen, den Muskelkernen oder Muskelkörperchen, abzuleiten geneigt ist. O. Weber, welcher am Entschiedensten die Lehre von der Muskelfaserneubildung aus den Muskelkörperchen der alten Fasern vertritt und diesen Hergang für die traumatische Muskelregeneration geradezu als den typischen bezeichnet, giebt auf Taf. IV. Fig. 2, a seiner citirten Abhandlung die Abbildung eines mit quergestreiften kernhaltigen Spindeln erfüllten Sarkolemmaschlauches, welcher in der That eine grosse Aehnlichkeit mit den von mir gesehenen Bildern darbietet. Nur in so ferne finde ich gewisse Unterschiede, als in meinen Fällen die Zahl der Spindeln nicht so reichlich war, und nicht alle Kerne erkennen liessen. O. Weber lässt die quergestreiften Spindeln sämmtlich durch Wucherung aus den Muskelkörperchen hervorgehen, aus

---

[1]) Zenker, Ueber die Veränderungen der willkürlichen Muskeln beim Typhus abdominalis. Leipzig 1864.

[2]) Waldeyer, Ueber die Veränderungen der quergestreiften Muskeln bei der Entzündung u. s. w. Virch. Archiv. 34. Bd. 1865. S. 473.

[3]) Peremeschko, Die Entwickelung der quergestreiften Muskelfasern aus Muskelkernen. Virch. Arch. 27. Bd. 1863. S. 116.

[4]) Colberg, Zur Trichinenkrankheit. Deutsche Klinik. No. 19. 1864.

[5]) Buhl, Wahres recidivirendes Myom. Ztschrft f. Biologie. I. 1865. S. 263.

[6]) O. Weber, Ueber die Neubildung quergestreifter Muskelfasern etc. Virch. Archiv. 39. Bd. 1867. S. 216.

[7]) C. E. E. Hoffmann. Untersuchungen über die pathologisch-anatomischen Veränderungen der Organe beim Abdominaltyphus. Leipzig 869. S. 356.

den alten Muskelfasern sich hervorschieben und zu neuen Fasern heranwachsen; wenn man auch häufig genug junge Muskelfasern zwischen den alten, d. h. in das Perimysium internum eingelagert, finde, so seien dieselben theils durch die Präparation, theils erst sekundär auf die Weise dahingelangt, dass sie sich aus den alten Fasern hervorgeschoben und durch Auswanderung dahin verpflanzt hätten. Aber es scheint mir durch die Darstellung des genannten Forschers der Beweis keineswegs geliefert, dass alle im Perimysium liegenden Fasern erst sekundär in dasselbe gelangten, und wenn man die Zeichnungen Weber's vergleicht, wo die jungen Muskelfasern in so regelmässiger Weise als gerade und gestreckt liegende Bildungen zwischen den alten Muskelelementen verlaufen, so wird man, selbst wenn die so sorgfältigen Untersuchungen von Zenker und Waldeyer dies nicht bis zur Evidenz dargethan hätten, die Entwickelung der neuen Fasern vom Perimysium aus nicht bezweifeln können. Auch giebt Weber selbst schliesslich zu, dass eine Entwickelung der Muskelfasern aus Bindegewebszellen des Perimysium internum überhaupt wenigstens mit Sicherheit nicht negirt werden könne, und nähert sich somit einem vermittelnden Standpunkte.

Was nun jene von O. Weber als junge, in Entwickelung begriffene Muskelfasern gedeutete und abgebildete quergestreifte Spindeln betrifft, welche im Sarkolemmaschlauch lagerten, so möchten dieselben mit mindestens gleicher Berechtigung als in rückgängiger Metamorphose begriffene Muskelelemente, als durch eine nach vorausgegangener Wucherung der Muskelkerne erfolgte spindelförmige Zerklüftung der contraktilen Fasersubstanz entstandene Bildungen betrachtet werden können. Vergleicht man die von dem genannten Beobachter gegebenen Abbildungen, und die Darstellung, wie sie derselbe für die Veränderungen der Primitivfasern nach traumatischen Muskelaffektionen liefert, so ergeben sich hieraus alle Anhaltspunkte für die Existenz einer traumatischen Myositis. Bei dieser, ebenso wie bei den übrigen Formen der Muskelentzündung, erfolgt aber immer das Zugrundegehen einer gewissen Zahl von Fasern, welches an einem, wenn auch nur geringen Theil der Elemente eben in Form einer spindelförmigen Zerklüftung sich einleitet. Für die von mir vertretene Anschauung spricht das Vorkommen jener Bildungen bei progressiver Muskelatrophie, bei welcher für gewöhnlich an eine Regeneration von Muskelfasern nicht gedacht werden kann, und wenn auch, wie ich später im Verlaufe dieser Arbeit zeigen werde, in äusserst seltenen Fällen dieser Krankheit eine gleichzeitige Hypertrophie von Muskeln vorkömmt, so handelt es sich hierbei keineswegs um eine numerische Vermehrung (Hyperplasie) von Muskelfasern, sondern vielmehr um eine einfache Massenzunahme (ächte Hypertrophie) bereits präexistirender, alter Elemente. Ich betrachte daher jene mit quergestreiften Spindeln erfüllten Sarkolemmaschläuche als in Zerfall und regressiver Ernährungsstörung begriffene Muskelfasern. Wenn dem beginnenden Zerfall Vermehrungen der Muskelkerne als Ausdruck einer entzündlichen Reizung vorhergehen, so wird es nicht auffallend sein können, wenn einige oder selbst die meisten der Spindeln einen oder einige Kerne in sich eingebettet tragen, ohne dass man hieraus den Schluss zu ziehen berechtigt wäre, dass es sich um eine regenerative Nachbildung neuer Fasern handelt. Wiederholt habe ich bei progressiver Muskelatrophie gesehen, wie die Spindeln nach einer oder der anderen Richtung hin, wie oben angegeben, in durch gröbere Längsspalten durchsetzte oder wohl auch noch ganz normal sich verhaltende Fasern übergingen, welche letzteren durch ihre markirten dunkeln Querstreifungen und durch ihren ganzen Habitus als entschieden alte Fasern sich kennzeichneten, oder auch wie die Spindeln weiterhin in eine grobkörnige Masse, in die einzelnen Sarcous elements, zerfielen (elementare Zerklüftung), welche endlich durch

Einschmelzung vollkommen sich löste. Gerade aber diese späteren Schicksale jener Spindeln, sowie der Umstand, dass dieselben hie und da mit gelben Pigmentkörnchen durchsetzt erschienen, charakterisirten dieselben nur allzu entschieden als decrepide, in regressiver Ernährungsstörung und Zerfall begriffene Muskelelemente, und sprachen nur allzu bestimmt gegen die Deutung einer vorliegenden Neubildung. Ohne Zweifel handelte es sich hierbei um eine im Gefolge entzündlicher Störungen an den Muskelfasern nach gewissen Richtungen hin vor sich gehende Lockerung und Verflüssigung der die feinsten Fleischtheilchen (Sarcous elements) zusammenhaltenden Bindemittel.[1])

§ 30.

Ueberhaupt begegnen wir bei der progressiven Muskelatrophie allen jenen verschiedenen Formen des Zerfalles der einzelnen Primitivfasern in ihre feineren und letzten morphologischen Bestandtheile, wie sie eben bei dem bestehenden Bau der Muskelfasern möglich sind, und wie sie sich nur dann ohne Schwierigkeit begreifen lassen, wenn man sich nach der bisher vorwiegenden Anschauung die Muskelfaser zusammengesetzt denkt aus kleinsten prismatischen Fleischtheilchen (Sarcous elements, Bowman; Fleischprismen, Muskelprismen, W. Krause; Disdiaklastengruppen, anisotrope Substanz, Brücke), welche durch eine hellere, das Licht schwächer brechende Bindesubstanz (isotrope Grundsubstanz, Brücke) der Länge nach zu den sog. Primitivfibrillen verbunden sind, dagegen durch ein spärlicheres und zarteres Bindemittel der Quere nach so zusammengehalten werden, dass die Muskelprismen innig und regelmässig so neben einander zu liegen kommen, dass der Ausdruck einer dunklen Querstreifung der ganzen Muskelfaser hervortritt. Alle früheren Theorieen von dem Vorhandensein von Kügelchen, von Kräuselungen oder spiraligem Gedrehtsein der Primitivfibrillen, durch welche man die Querstreifung zu erklären suchte, dürften heut zu Tage als erledigt zu betrachten sein. Haeckel[2]) und Reiser[3]) haben mit guten Gründen gezeigt, dass die die Muskelprismen zu Fibrillen verbindende (isotrope) Substanz chemisch verschieden sein müsse von dem dieselben an ihren Seitenflächen verbindenden Querbindemittel, insoferne beide Substanzen auf Zusatz von Reagentien in verschiedener Weise sich verhalten. So wird durch Maceration in kaltem Wasser, durch Alkohol, Sublimatlösung, chromsaures Kali das Querbindemittel gelöst, und damit die Muskelfaser der Länge nach in einzelne Fibrillen zerklüftet, während verdünnte Säuren, namentlich Salzsäurewasser, längere Einwirkung von Essigsäure, von saurem Magensaft u. s. w., die isotrope Substanz zur Lösung bringen und damit den Zerfall der Faser nach transversaler Richtung in die anisotropen Querscheiben (Bowman's Discs) zu Stande bringen. Auch die einfache Thatsache, dass es viel leichter gelingt, eine frische, noch lebende Muskelfaser, wenn man dieselbe unter der Loupe ohne Zusatz differenter Medien, einfach in ihrem Serum zu zerlegen versucht, parallel ihrer Längsachse in Fibrillen zu spalten, als ihren

---

[1]) Ich will hier nicht unerwähnt lassen, dass ich die spindelförmige und fibrilläre Zerklüftung der Muskelfasern wiederholt an Muskeln beobachtete, welche längere Zeit hindurch durch hydropische Transsudate infiltrirt waren, z. B. an den Muskeln der unteren Extremitäten bei hydropischen Herzkranken. Hier konnte die Veränderung nur als die Folge einer schon bei Lebzeiten vor sich gehenden macerirenden Einwirkung der hydropischen Flüssigkeit auf die die Fleischtheilchen verbindende Kittsubstanz aufgefasst werden.

[2]) Haeckel, Müllers Archiv. 1857. S. 486.

[3]) Reiser, Die Einwirkung verschiedener Reagentien auf den quergestreiften Muskelfaden. Dissert. Zürich 1860.

Zusammenhang in transversaler Richtung zu lockern und eine Trennung in Querscheiben zu Stande zu bringen, deutet, abgesehen von chemischen Differenzen, auf Verschiedenheiten hin, welche in dem Aggregatzustande, in dem Grade der Zähigkeit und Klebrigkeit der beiderseitigen Bindemittel bestehen müssen.

§ 31.

In den letztverflossenen Jahren wurden von einigen Forschern Untersuchungen veröffentlicht, welche auf ein weit complicirteres Strukturverhältniss der quergestreiften Muskelelemente hindeuten. So findet Hensen[1]) jede dunkle (anisotrope) Querscheibe durch eine dunkle Linie, welche der Ausdruck einer sehr feinen Scheibe, der sog. Mittelscheibe sei, in zwei Hälften getheilt. Es finde demnach nicht, wie man sich bisher vorstellte, an der Muskelfaser einfach ein Wechsel der stark lichtbrechenden, dunklen Querscheibe mit der schwach lichtbrechenden (isotropen) Zwischensubstanz statt, sondern auf die erste Hälfte der Querscheibe folge die Mittelscheibe, dann die zweite Hälfte der Querscheibe und dann die Zwischensubstanz. Es würde hiernach die Muskelfaser, abgesehen vom Sarkolemma und den Muskelkernen mit ihrem Protoplasma, aus vier verschiedenen Theilen bestehen, von denen drei, d. h. die anisotrope Substanz der Querscheibe, die Mittelscheibe und die isotrope Zwischensubstanz sich schichtenweise in der Längsachse der Muskelfaser ordnen und zugleich in dieser Richtung sehr fest an einander haften. Die so gebildete Säule ist durch eine vierte Substanz in kleinere Säulchen entsprechend den Cohnheim'schen Feldern[2]) abgetheilt, welche der ganzen Länge nach die Muskelfaser durchsetzen; dieselbe ist der isotropen Zwischensubstanz sehr ähnlich, durchsetzt dieselbe, ohne mit ihr zu confluiren und scheint stellenweise in verdickten Streifen aufzutreten. Eine ähnliche Mittelscheibe beschreibt auch Ranvier[3]) an den Fasern der Brustmuskeln von Hydrophilus und Dytiscus, nur mit dem Unterschiede, dass derselbe sie in die helle, isotrope Zwischensubstanz verlegt.

Auch W. Krause[4]) findet, dass die helle, isotrope Substanz der quergestreiften Muskelfasern als constante Erscheinung innerhalb der ganzen Thierreihe durch eine feine Querlinie in zwei Hälften abgetheilt ist, welche als der optische Ausdruck einer in der Peripherie mit dem Sarkolemma zusammenhängenden, die Muskelfaser der Quere nach in Fächer abtheilenden, zarten Membran (Grundmembran) zu betrachten ist. Die durch die regelmässige Aufeinanderfolge dieser queren Scheidewände abgegrenzten Räume sind weiterhin durch senkrechte Membranen in kleine prismatische Räume, die sog. Muskelkästchen, abgetheilt, in denen die Sarcous elements (Muskelprismen) in der Weise eingeschlossen liegen, dass dieselben an ihren seitlichen Flächen den senkrechten Membranen innig anlagern, während sie an ihren oberen und unteren Flächen durch eine dünne Schichte einer hellen Flüssigkeit (Muskelkästchenflüssigkeit) getrennt sind. Jedes Muskelkästchen besteht also nach dieser Anschauung

---

[1]) Hensen, Ueber ein neues Strukturverhältniss der quergestreiften Muskelfaser. Arbeiten aus dem Kieler physiologischen Institut für 1868. Kiel 1869. S. 1. — Derselbe. Nachträgliche Bemerkungen über die Struktur der quergestreiften Muskeln. Ebendas. S. 172.

[2]) Cohnheim, Ueber den feineren Bau der quergestreiften Muskelfaser. Virch. Archiv. 34. Bd. 1865. S. 606.

[3]) Ranvier, Centralblatt für die medic. Wissenschaften. No. 14. 1871. S. 217.

[4]) W. Krause, Zeitschrift f. ration. Med. 33. Bd. 1868. S. 265. 34. Bd. 1868. S. 111. — Derselbe: Die motorischen Endplatten der quergestreiften Muskelfasern. Hannover 1869. S. 23 u. ffg.

aus einer Grundmembran, einer Seitenmembran, zwei dünnen Schichten von Muskelkästchenflüssigkeit (= isotroper Substanz) und dem zwischen diesen beiden gelegenen Muskelprisma.

Während demnach jedes Kästchen seine eigene Seitenmembran besitzt, ist die Grundmembran je zweien Muskelkästchen gemeinsam, indem jedes derselben nach der einen Seite hin offen und erst von der Grundmembran des nächstfolgenden Kästchens geschlossen ist. Zwischen den Ecken der Grundmembranen der Muskelkästchen, sowie zwischen den Seitenmembranen von je zwei benachbarten Muskelkästchen findet sich eine spärliche Menge einer interstitiellen Flüssigkeit. Die von Cohnheim an Querschnitten von Muskelfasern beschriebenen polygonalen Felder entsprechen nach Krause den senkrechten Membranen, welche die Muskelprismen an den Seitenflächen innig umgeben und die Muskelfächer in die prismatischen Räume abtheilen. Während es nicht zweifelhaft sein kann, dass die Muskelprismen aus fester Substanz bestehen, ist dagegen die deren Grundflächen begrenzende Muskelkästchenflüssigkeit (= isotrope Substanz) in flüssigem Aggregatzustand, ebenso wie die gleichfalls aus einem eiweissartigen Körper bestehende interstitielle Flüssigkeit. Beide Flüssigkeiten mischen sich nicht, da sie durch die Membranen der Muskelkästchen von einander getrennt erhalten werden.

Man sieht, dass die Angaben der neuesten Histologen bezüglich des feinsten Baues der Muskelfaser noch wesentlich differiren. Während Krause und Ranvier die neue Querlinie in die isotrope Zwischensubstanz verlegen, beschreibt Hensen dieselbe in der anisotropen Querscheibe, und während letzterer die isotrope Substanz für consistent erklärt und mit weicher Leimgallerte vergleicht, hält Krause dieselbe für flüssig. Fügt man noch dazu die Bedenken, welche Heppner[1]) den Angaben von Hensen entgegenhält, so wird man zugeben müssen, dass die Histologie der quergestreiften Muskelfaser ihren Abschluss noch keineswegs gefunden hat[2]). Jedenfalls aber würden unter Voraussetzung eines derartigen complicirteren Strukturverhältnisses die nach Zusatz verschiedener Reagentien, sowie bei pathologischen Vorgängen an den Muskelfasern zu Tage tretenden Erscheinungen viel schwieriger sich begreifen lassen, als durch die Annahme von zwei einfachen, die Sarcous elements der Länge und Quere nach verbindenden Kittsubstanzen. Wenn wir — Krause's Theorie als richtig angenommen — sehen, wie schon durch Maceration in kaltem Wasser, wobei letzteres zwischen die Muskelkästchen eindringt und die interstitielle Flüssigkeit verdünnt, oder wie einfach schon durch eine spontane Vermehrung der interstitiellen Flüssigkeit, wie Krause meint, der Zusammenhang sich löst, und der Zerfall des Primitivbündels in Fibrillen, d. h. in Längsreihen von Muskelkästchen erfolgt, so müsste man hierbei zugleich eine Lösung oder Zerreissung der Grundmembranen an bestimmten Stellen, d. h. an den von der interstitiellen Flüssigkeit berührten Linien, zugeben, indem sonst die durch die ganze Dicke der Muskel-

[1]) Heppner, Ueber ein eigenthümliches optisches Verhalten der quergestreiften Muskelfaser. Schultze's Archiv für mikroskop. Anat. V. 1869. S. 137.

[2]) Es zeigen dies auch die neuesten, an Arthropodenmuskeln angestellten Arbeiten von Merkel (der quergestreifte Muskel. Schultze's Archiv für mikrosk. Anat. VIII. 1872. S. 244) und Dönitz (Beiträge zur Kenntniss der quergestreiften Muskelfasern. Arch. f. Anat., Physiol. und wissenschaftl. Med. No. 4 1871. S. 434). Erstgenannter Forscher nimmt doppelte, durch eine spärliche Kittsubstanz verbundene, von ihm „Endscheiben“ genannte Grundmembranen zwischen je zwei Muskelelementen (Muskelkästchen) an, während Krause, wie oben erwähnt, nur eine einfache, je zwei Muskelkästchen gemeinsame Grundscheibe statuirt, Der zweitgenannte Autor kommt selbst wiederum dahin, die membranöse Natur der Querlinien zu bezweifeln, und dieselben theils für Lichtreflexe und Interferenzen, theils als den optischen Ausdruck der aneinanderstossenden Flächen zweier Muskelprismen zu betrachten!

faser ausgespannten Grundmembranen den Zusammenhalt fortdauernd vermitteln würden. Bei der Entstehung von Fibrillen nach Einwirkung von Alkohol, Chromsäure, Sublimat u. s. w. würde ausser der gleichen Veränderung an der Grundmembran zugleich auch eine Erhärtung oder Gerinnung der „Muskelkästchenflüssigkeit“ angenommen werden müssen, wobei aber immerhin auffallend bliebe, wesshalb nicht ebenso auch die nach Krause eine eiweissartige Natur besitzende „interstitielle Flüssigkeit“ durch die Einwirkung jener Reagentien zur Gerinnung gelangt. Den Zerfall der Muskelfasern in Scheiben nach Einlegen in concentrirte Salpetersäure erklärt Krause durch ein Erhärten der anisotropen Substanz (Muskelprismen), während dagegen das Sarkolemma und die demselben chemisch nahestehenden Grund- und senkrechten Membranen gelöst würden. Jedenfalls aber würde hierbei auch eine Gerinnung der „Muskelkästchenflüssigkeit“ und der „interstitiellen Flüssigkeit“, wenigstens der letzteren, angenommen werden müssen, indem sonst als Resultat ein Zerfall in die einzelnen Muskelprismen (Sarcous elements) erfolgen würde.

§ 32.

Wenn wir nun sehen, wie bei verschiedenen, namentlich entzündlichen Ernährungsstörungen der Muskeln und speciell bei der progressiven Muskelatrophie alle jene Formen des Zerfalls der Primitivfasern als spontane Veränderungen vorkommen, wie sie am gesunden Muskel theilweise nur durch die Einwirkung sehr verschiedenartiger und eingreifender Reagentien erzeugt werden können, so geht hieraus hervor, dass eben bei pathologischen Verhältnissen Störungen sehr verschiedener und eingreifender Art innerhalb der Muskelelemente vor sich gehen müssen, welche hier lösend, dort erhärtend und coagulirend auf die einzelnen, die Primitivfaser constituirenden Bestandtheile einwirken, zu einer Lösung und Lockerung der die Muskelprismen nach den einzelnen Richtungen hin zusammenhaltenden Kittsubstanzen oder etwaigen anderweitigen Gebilde Veranlassung geben, und als ein früheres Stadium innerer Decomposition den nachfolgenden Schwund und die Atrophie der Elemente einleiten. Schon bei geringen Graden der Ernährungsstörung kann es zu einer Lockerung und Lösung des zarten und spärlichen Querbindemittels und damit zu einer Zerklüftung der Faser in Fibrillen kommen; ja selbst eine einfache seröse Transsudation kann, wie dies die vorhin erwähnte Beobachtung an hydropischen Muskeln beweist, zum Zustandekommen jenes Effektes genügen. Viel seltener scheinen entzündliche oder anderweitige Ernährungsstörungen lediglich auf das Längsbindemittel (isotrope Substanz) einzuwirken bei Erhaltung oder vielleicht selbst einer Art von Erstarrung des Querbindemittels, so dass der Zerfall der Muskelfaser nach transversaler Richtung in Cylinder, Blätter und Scheiben (§ 12) ermöglicht wird. Am Schönsten habe ich die blätterige Zerklüftung in einem früher erwähnten Falle von Entzündung der Thoraxmuskulatur in der Umgebung der Fistel bei Epyema perforans (§ 23. Taf. III. Fig. G), sowie in einem später (Cap. X) mitzutheilenden, vor Jahren von mir secirten Falle von Muskelatrophie in Combination mit Osteomalacie (Taf. III. Fig. H) beobachtet, bei welch' letzterer Krankheit durch O. Weber und Baumert[1]) das reichliche Auftreten von Milchsäure in den Knochen nachgewiesen worden ist. Das weitere Schicksal der durch diese blätterige Zerklüftung entstandenen Scheiben besteht dann in einer einfachen Lösung und Schmelzung bis zu völligem Verschwinden, ohne dass an denselben irgendwie anderweitige Veränderungen

---

[1]) O. Weber, Zur Kenntniss der Osteomalacie. Virch. Archiv. 38. Bd. 1867. S. 1.

weiterhin bemerkbar würden, wie dies die eben citirten Figg. G und H. darstellen. Wenn sowohl das Längs-, wie Querbindemittel gleichzeitig leidet und den Zusammenhang der Sarcous elements nach keiner Richtung mehr zu vermitteln im Stande ist, da sieht man die letzteren sich verschieben, in eine mehr oder minder unregelmässige Lage kommen, schliesslich regellos als eine grobkörnige, aus dunkelcontourirten, eckigen, prismatischen Körperchen bestehende Masse innerhalb des Sarkolemmaschlauches gelagert (elementare Zerklüftung, § 12), wobei dann ebenso immer, wie bei der scheibenartigen Zerklüftung, eine Lösung und Verflüssigung und damit ein totaler Schwund der Muskelfaser nachfolgt. Da, wie erwähnt, die streifige Degeneration und fibrilläre Zerklüftung eine ungleich häufigere Erscheinung bei pathologischen Ernährungszuständen des Muskels ist, als der scheibenartige und elementare Zerfall, so ist auch hieraus ersichtlich, dass das Querbindemittel frühzeitiger und leichter den alterirenden Wirkungen der pathologischen Störungen zugänglich ist, als die isotrope Substanz, und man wird daher immerhin berechtigt sein, hieraus einen Schluss zu ziehen auf eine chemische Verschiedenheit der beiderseitigen Bindesubstanzen. Auch die Entstehung der blätterigen Zerklüftung, bei welcher nur die isotrope Substanz sich löst, während der Querkitt persistirt, oder vielleicht selbst in einen festeren Aggregatzustand, in eine Art von Gerinnung übergeht, lässt sich nur begreifen, wenn man chemische Verschiedenheiten der beiderseitiger Bindemittel anerkennt, wofür auch deutlich genug das differente Verhalten normaler Muskelelemente gegenüber verschiedenartigen Reagentien spricht. Wie ich bereits früher bei der Darstellung meiner Fälle von progressiver Muskelatrophie wiederholt hervorgehoben habe, so finden sich nicht selten die die verschiedenen Formen der Zerklüftung und des Zerfalles darbietenden Primitivfasern in einem und demselben Präparate in wechselnder Weise unmittelbar neben einander liegend, untermischt mit in noch anderweitigen Veränderungen (wachsartiger, körniger, fettiger Degeneration, einfacher Atrophie) begriffenen, ja selbst neben noch durchaus normal sich verhaltenden Elementen (§ 14). Es berechtigt dieses Verhältniss zu dem Schlusse, dass jede einzelne Faser innerhalb gewisser Gränzen unabhängig von den benachbarten Fasern zu erkranken im Stande ist, und liefert einen neuen Beleg für die vitale Selbstständigkeit der einzelnen Elemente. Leider aber müssen wir uns mit der einfachen Constatirung der bisher angeführten Thatsachen begnügen, indem der heutige Stand der Wissenschaft noch keine genaueren Einblicke in die jedenfalls äusserst complicirten und mannigfaltigen chemischen und molekulären Veränderungen gestattet, wie sie bei krankhaften Vorgängen im Muskelgewebe an den Primitivbündeln jedenfalls vor sich gehen. Ausdrücklich aber will ich hier hervorzuheben nicht unterlassen, dass alle die bisher beschriebenen krankhaften Veränderungen und Zerklüftungsvorgänge an den Muskelfasern bei möglichst früh nach dem Tode angestellten Leichenöffnungen zu einer Zeit beobachtet wurden, wo noch keine Zeichen gröberer cadaveröser Alterationen bestanden, sowie an ganz frischen, dem Lebenden mittelst der Harpune entnommenen Muskelstückchen, und zwar ohne Zusatz differenter Medien und mit möglichster Vermeidung von Quetschung oder stärkerem Druck. Diese Gründe, sowie der Umstand, dass eben bei gesunden Muskeln, selbst wenn man dieselben erst spät nach dem Tode und bei bereits eingetretenen Zeichen cadaveröser Zersetzung untersucht, jene Bilder ohne Zusatz bestimmter Reagentien nicht zur Erscheinung gelangen, sprechen mit genügender Bestimmtheit für die vitale Natur jener bei krankhaften Veränderungen des Muskels sich findenden Formen des Zerfalls und der Zerklüftung der Elemente.

§ 33.

Eine besondere Berücksichtigung verdienen die bei der progressiven Muskelatrophie vorkommenden Veränderungen an den sog. „Muskelkörperchen" (§ 15), insofern sie im Zusammenhalt mit den am Perimysium internum vor sich gehenden Prozessen (§ 16) besonders geeignet sind, die aktive Natur der Muskelerkrankung zu documentiren.

Seit Schwann[1]) zuerst auf die Existenz kernartiger, in die Substanz der quergestreiften Muskelfasern eingelagerter Gebilde aufmerksam gemacht hatte, waren dieselben unter den Histologen der Gegenstand verschiedenartiger Auffassung. Wenn wir die durchaus unbegründete Behauptung von Steffan[2]), welcher jene Gebilde lediglich für interfibrilläre, spindelförmige Lücken und Spalten erklärt, bei Seite lassen, so wurde der Streit namentlich um die Frage geführt, ob man jene Körperchen in der That als einfache, nackte Kerne, oder als die Kerne von in die contraktile Substanz der Muskelfaser eingelagerten zelligen Elementen aufzufassen habe. Kölliker[3]), Weismann[4]), Margo[5]), Eberth[6]), Neumann[7]) u. A. bekennen sich zu der ersteren Deutung, lassen jene Kerne zwischen die Fibrillen, von diesen innig umgeben, eingelagert sein und halten dieselben für die Reste der embryonalen Bildungszellen der Muskelfaser. Welcker[8]), welcher sich für die Gebilde zuerst der seitdem allgemein üblichen Bezeichnung „Muskelkörperchen" bediente, beschreibt dieselben als meist ovale, bläschenartige, 1 bis 2 Kernkörperchen enthaltende Kerne, welche in interfibrilläre, wandungslose, spindelförmige Spalten so eingelagert seien, dass nur an dem oberen und unteren abgerundeten Ende des Körperchens eine konische Lücke übrig bleibe, welche, indem sie die gleiche Lichtbrechung, wie das Körperchen selbst, habe und wohl auch dieselbe Flüssigkeit beherberge, leicht als Bestandtheil des Körperchens selbst angesehen werden könnte. Die zweite Anschauung, nach welcher die Gebilde die Kerne von in die Muskelfaser eingebetteten Zellen darstellen, zählt eine nicht minder grosse Zahl von Vertretern, und gerade die bedeutendsten neueren Histologen waren in der Lage, dieselbe mit gewichtigen, theilweise der Entwickelungsgeschichte entnommenen Argumenten zu stützen. Von geringerer Bedeutung erschien hierbei die von den Vertheidigern der zelligen Natur in verschiedener Weise beantwortete Frage, ob die dem Kern anklebende protoplasmatische Substanz noch eine besondere Zellenmembran besitze oder nicht, oder ob eine solche nur unter bestimmten Verhältnissen zur Entstehung gelange. Schon Huxley[9]) betrachtet die sog. Muskelkerne als Kerne von mit Ausläufern und Fortsätzen versehenen Zellen und betont ihre Analogie mit den Bindegewebs-

---

[1]) Schwann, Mikroskopische Untersuchungen. S. 166.

[2]) Steffan, Die kernähnlichen Gebilde des Muskelprimitivbündels. Zeitschrift f. ration. Medizin. 3. Reihe. X. Bd. 1861. S. 204.

[3]) Kölliker, Handbuch der Gewebelehre des Menschen. Leipzig 1862. S. 186, 191.

[4]) Weismann, Zeitschrift f. ration. Med. 3. Reihe. X. Band. 1861. S. 263. — XV. Band 1862. S. 60.

[5]) Margo, Neue Untersuchungen über die Entwicklung der Muskelfasern. Wien 1859. S. 23.

[6]) Eberth, Zur Entwicklungsgeschichte der Muskeln. Archiv für mikroskopische Anatomie. II. Bd. 1866. S. 504.

[7]) Neumann, Archiv der Heilkunde. IX. 1868. S. 364.

[8]) Welcker, Zeitschrift f. ration. Med. Neue Folge. VIII. 1857. S. 226. — Ibid. 3. Reihe. X. 1861. S. 238.

[9]) Huxley, The british and foreign med. chir. Review. Oct. 1853. p. 312.

körperchen. Böttcher[1]), C. O. Weber[2]) und Sezelkow[3]) erkannten in den Muskelkörperchen in gleicher Weise zellige, mit einer zarten, nur unter besonderen Umständen deutlich sichtbaren Membran umgebene Elemente, und erwiesen deren aktive Betheiligung bei der Entzündung und bei innerhalb des Muskels sich entwickelnden Neubildungen. M. Schultze[4]), ebenso F. E. Schulze[5]) vermissten dagegen die Existenz einer eigentlichen Zellenmembran, finden die Kerne lediglich umgeben von spärlichen Protoplasmapartikelchen und betrachten die Muskelkörperchen, indem sie denselben durchaus die Bedeutung zelliger Elemente vindiciren, als die nicht zu quergestreifter Substanz sich differenzirenden, den Kernen noch anklebenden Reste des ursprünglichen Protoplasmas der die Muskelfasern bildenden embryonalen Zellen. Deiters[6]), welcher die Entwickelung der quergestreiften Muskelfasern aus Bindegewebselementen ableitet, hält die Muskelkörperchen für ursprüngliche Bindegewebskörperchen, welche, nachdem sie quergestreifte Substanz auf ihre äussere Oberfläche abgelagert hätten, später im entwickelten Zustande der Muskelfaser ihre Membran verlören und nun als membranlose, zellige Elemente persistirten. Aber trotz dieser verschiedenen Differenzen scheint doch als wesentlicher Gewinn der Forschung die Erkenntniss der Muskelkörperchen als wirklich zelliger Elemente gesichert. Die regen Lebenserscheinungen, wie sie bei krankhaften Störungen des Muskels auf's Unzweideutigste an den genannten Gebilden zu Tage treten, deuten darauf hin, dass dieselben nicht etwa als bedeutungslose und gleichgiltige Residuen einer früheren Entwickelungsepoche persistiren, sondern dass es sich vielmehr um Elemente handelt, denen für das Leben, die Ernährung und die Funktion der Muskelfasern eine nicht unbedeutende Rolle zukömmt. In diesem Sinne hob auch schon Leydig[7]) die Bedeutung des von ihm beschriebenen, den Primitivbündel durchziehenden, feinen, verzweigten, kernführenden Kanalsystems, welches ohne Zweifel mit den Muskelkörperchen identisch ist, für die Ernährung der Muskelfaser hervor.

§ 34.

Ich selbst muss nach den Erfahrungen, welche ich bei der Untersuchung normaler und pathologisch veränderter Muskeln zu machen Gelegenheit hatte, mich entschieden auf Seite Derjenigen stellen, welche die zellige Natur der Muskelkörperchen vertheidigen. Betrachtet man eine gesunde Muskelfaser des Menschen nach Zusatz indifferenter Agentien, so

---

1) Böttcher, Ueber Ernährung und Zerfall der Muskelfasern. Virchow's Archiv. XIII Bd. 1858. S. 227.

2) C. O. Weber, Zur Entwicklungsgeschichte des Eiters. Virch. Arch. XV. Bd. 1858. S. 480. — Ueber die Neubildung quergestreifter Muskelfasern etc. Ibid. XXXIX. Bd. 1867. S. 216. — Ueber die Betheiligung der Muskelkörperchen und der quergestreiften Muskeln an den Neubildungen etc. Ibid. XXXIX. Bd. 1867. S. 254. —

3) Sezelkow, Zur Histologie der quergestreiften Muskeln. Virch. Archiv. XIX. Bd. 1860. S. 215. —

4) M. Schultze. Ueber Muskelkörperchen und das, was man eine Zelle zu nennen habe. Reichert's u. Dubois Archiv. 1861. S. 1.

5) F. E. Schulze, Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der quergestreiften Muskelfaser. Reichert's u. Dubois' Archiv. 1862. S. 385.

6) Deiters, Beitrag zur Histologie der quergestreiften Muskeln. Reichert's u. Dubois' Archiv. 1861. S. 393.

7) Leydig, Ueber Tastkörperchen und Muskelstruktur. Müller's Archiv für Anatomie etc. 1856. S. 158. — Lehrbuch der Histologie des Menschen und der Thiere. Frankfurt a. M. 1857. S. 48.

lässt sich fast regelmässig am oberen und unteren Ende der meist ovalen Kerne eine helle, in eine Spitze sich ausziehende und weiterhin sich zwischen den Fibrillen verlierende Begränzungsmasse erkennen, wobei es allerdings zunächst den Anschein hat, als ob ein freier Kern inmitten eines spindelförmigen, etwa mit einer serösen, indifferenten Flüssigkeit gefüllten Raumes, wie etwa Welcker sich die Sache denkt, eingelagert wäre. Dass aber diese den Kern an den genannten Stellen begränzende Masse keine indifferente, sondern eine mit allen Fähigkeiten eines lebendigen Protoplasmas ausgerüstete Substanz ist, dass es also in der That spindelförmige, kernhältige Zellen sind, welche in die contraktile Substanz der Muskelfaser eingebettet sind, beweisen eben auf das Unzweideutigste die Veränderungen, welche man an denselben bei krankhaften Vorgängen hervortreten sieht, und welche durchaus analog jenen Veränderungen sind, welche an Zellen überhaupt, wenn dieselben krankhafte Ernährungsstörungen und pathologische Reize betreffen, zur Entwicklung gelangen.

Schon die im Muskel so häufig auftretende und auch bei der progressiven Muskelatrophie an einer grösseren oder geringeren Zahl von Fasern gelegentlich vorkommende fettige Degeneration spricht ihrem ganzen Verhalten nach für die Deutung der Muskelkörperchen als zellige Elemente. Am Deutlichsten in den beginnenden Stadien der Degeneration sieht man die Fettmoleküle in den dem oberen und unteren Ende der Kerne sich anschliessenden Fortsätzen erscheinen und letzteren folgend in Längsreihen nach Oben und Unten sich erstrecken. Nicht minder analog sehen wir die Verhältnisse, wie sie bei der Entstehung von pathologischen Pigmentzellen im Allgemeinen beobachtet werden, an den Muskelkörperchen sich wiederholen. Am Schönsten lässt sich an den Herzmuskelfasern bei der sog. braunen Atrophie des Herzfleisches verfolgen, wie die Pigmentkörnchen in die Umgebung des Kernes in nach Oben und Unten spitz auslaufenden Häufchen sich gruppiren. In gleicher Weise findet sich auch die Pigmentirung der Muskelkörperchen an den Primitivfasern der schwindenden Muskeln in manchen, namentlich rapide verlaufenden Formen der progressiven Muskelatrophie, und es deutet hier Alles darauf hin, dass es der durch die krankhaften Ernährungsvorgänge innerhalb der Muskelfasern frei werdende Muskelfarbstoff ist, welcher von der den Kernen zunächst anhaftenden Substanz vermöge eines aktiven Vorgangs angezogen wird und sich innerhalb derselben zu gelben und bräunlichen, körnigen Aggregaten verdichtet. Derartige Vorgänge aber, wie wir sie sonst nur durch die protoplasmatische Substanz von Zellen vermittelt sehen, deuten darauf hin, dass jene helle Substanz, wie sie den die Muskelkerne nach oben und unten begränzenden spaltartigen Raum erfüllt, keineswegs indifferenter Natur, sondern vielmehr mit lebendigen, dem Protoplasma der Zellen im Allgemeinen zukommenden Fähigkeiten und Eigenschaften ausgerüstet ist, und dass dieselbe, wenn auch in normalem Zustande noch so spärlich, in Verbindung mit dem Kerne als zelliges Gebilde aufgefasst werden muss.

Mehr aber noch, als die eben berührten Verhältnisse, erscheinen beweisend für die zellige Natur der Muskelkörperchen jene formativen Veränderungen, wie ich sie oben (§ 15) ausführlich als bei der progressiven Muskelatrophie an denselben vorkommend geschildert habe. Meist gleichzeitig mit der beginnenden Vergrösserung und Vermehrung der Kerne beginnen auch an jener hellen, scheinbar indifferenten Substanz Veränderungen sich einzustellen, wie wir sie so gewöhnlich an dem Protoplasma der zelligen Elemente gereizter und parenchymatös entzündeter Gewebe beobachten: dieselbe wird leicht getrübt und reichlicher, die vom Kerne nach Oben und Unten abgehenden spitzen Fortsätze erscheinen damit dicker, deutlicher, schärfer begränzt und ziehen sich zunächst mehr in die Länge (Zustand der trüben Schwellung

und parenchymatösen Exsudation). Meist verharren dieselben in diesem Zustande, schreiten aber oft auch zu weiteren Stadien der Veränderung fort. Es entwickeln sich alsdann auch seitlich abtretende, aus einer gleichen trüben, durch Essigsäure sich aufhellenden Substanz bestehende Fortsätze, welche nach mannigfaltigen Richtungen die Substanz der Muskelfaser durchsetzen und in welche auch Kerne, wahrscheinlich in Folge von Bewegungen des zu neuem Leben erwachten Protoplasmas, nachrücken. Auf diese Weise kommen oft sternförmige, in mannigfacher Weise verzweigte Bildungen zu Stande, deren Fortsätze sich miteinander verbinden, so dass dann nicht selten ein Netz anastomosirender, oft mit reichlichen Kernen versehener Zellen durch die Substanz der Muskelfaser sich ausbreitet, welche letztere indessen ihrerseits bereits mehr oder weniger in einer oder der anderen der früher beschriebenen Formen der Atrophie und des Zerfalls begriffen sein kann. Selbst nach vollständigem Schwund der quergestreiften Fasersubstanz vermag dieses Zellennetz noch zu persistiren, und ich habe wiederholt gesehen, wie dasselbe in äusserst deutlicher und zierlicher Weise das Lumen des von einer hellen, serösen Flüssigkeit erfüllten Sarkolemmaschlauches durchsetzte. Fettige Degeneration dieses Zellennetzes ist, wie ich mich überzeugen konnte, möglich; auch schien es mir, als ob dasselbe der Ausgangspunkt späterer bindegewebiger Formationen zu werden im Stande wäre. Bei stärkeren Reizungsvorgängen innerhalb der Muskelfasern, wie dies bei den rascher verlaufenden Fällen der progressiven Muskelatrophie vorkömmt, können die noch in den früheren Stadien der trüben Schwellung begriffenen Muskelkörperchen progressive Theilungen eingehen, woraus eine Wucherung zahlreicher, rundlicher, meist einkerniger Zellen hervorgeht, welche nach mehr oder minder vollständiger Atrophie der quergestreiften Substanz das Lumen des Sarkolemmaschlauches dicht erfüllen und die Entstehung jener eigenthümlichen Gebilde bedingen, welche man als „Muskelzellenschläuche" beschrieben hat (§. 15). Was die Frage betrifft, ob an den Muskelkörperchen unter pathologischen Verhältnissen eine wirkliche Membran vorkommen könne, scheint mir in bejahendem Sinne beantwortet werden zu müssen. Das an jenen Elementen nicht selten zu beobachtende Hervortreten einer scharf begränzten äusseren Contour deutete bestimmt genug auf die Existenz einer Zellenmembran, ebenso deren oft grosse Widerstandsfähigkeit gegen äussere mechanische Einwirkungen, wodurch es nicht selten gelang, dieselben durch Druck auf das Deckglas unter vollständiger Beibehaltung ihrer äusseren Form und scharfen Begränzung aus dem Sarkolemmaschlauche herauszudrücken und als selbstständige Elemente zu isoliren (S. 14). Was Böttcher[1]) in dieser Beziehung mittheilt, kann ich nach dem, was ich selbst bei progressiver Muskelatrophie gesehen habe, durchaus bestätigen.

So sprechen denn alle bei pathologischen Ernährungsstörungen an den Muskelkörperchen zu Tage tretende Erscheinungen mit zwingenden Gründen für deren zellige Natur, indem wir in vollständiger Analogie an denselben alle jene Attribute sich realisiren sehen, welche man bezüglich nutritiver und formativer Möglichkeiten der Zelle im Allgemeinen zuerkennt. Mag immerhin im physiologischen Zustande die den Kern umspülende, scheinbar indifferente Flüssigkeit noch so spärlich sein, so dass es leicht den Anschein gewinnt, als seien lediglich nackte Kerne in die Substanz der Primitivfaser eingebettet, so wird doch jener die Bedeutung einer protoplasmatischen Substanz nicht abgesprochen werden dürfen, wenn wir die Fähigkeit derselben erkannt haben, unter dem Einfluss ungewöhnlicher Bedingungen und krankhafter Rei-

---

[1]) Böttcher, Loc. cit. S. 227.

zungen sich zu vermehren, in den Zustand der trüben Schwellung zu gerathen und durch Theilung neue Elemente zur Entstehung zu bringen. Wenn jene im normalen Zustande der Primitivfaser so zarte, unscheinbare und bezüglich ihrer Lebensäusserungen nur innerhalb sehr enger Gränzen sich bewegende Elemente unter den Einflüssen pathologischer Reizung neue und vorher ungekannte Erregungen erfahren, sehen wir ein gesteigertes Leben in ihnen erwachen und regere, nutritive und formative Thätigkeiten in einer Weise sich entfalten, welche keinen Zweifel mehr an deren zelligen Natur gestatten. Wir begegnen hier der auch an anderen Orten nicht selten zu constatirenden Thatsache, dass Verhältnisse, welche im physiologischen Zustande vermöge ihrer Zartheit oder Vergänglichkeit zweifelhaft und der Gegenstand controverser Meinungen sein konnten, unter pathologischen Einflüssen deutlicher und bestimmter zu Tage treten, und somit die Resultate der pathologischen Anatomie und Histologie Rückschlüsse auf das physiologische Verhalten gestatten. Vielleicht möchte gerade diesem Umstande es zugeschrieben werden können, dass namentlich pathologische Anatomen es waren, welche, indem sie das Verhalten der Muskelkörperchen unter abnormen Ernährungsverhältnissen genauer und vorzugsweise kennen zu lernen in der Lage waren, zuerst und mit grösster Entschiedenheit die zellige Natur derselben vertheidigten.

§ 35.

Wir haben früher bei der Schilderung der bei der progressiven Muskelatrophie vorkommenden Veränderungen der Muskelfasern auch der wachsartigen Degeneration Erwähnung gethan (§ 13), und es möge uns gestattet sein, hier in eine genauere Besprechung dieser auch unter anderweitigen Verhältnissen vorkommenden eigenthümlichen Erkrankung der Muskelelemente einzugehen. Nachdem schon frühere Autoren, wie Bowman, J. Vogel, Rokitansky, diese Veränderung der Primitivfasern bei verschiedenen Erkrankungen der Muskeln selbst, sowie des Nervensystems beobachtet hatten, derselben aber nur in einer mehr oder minder aphoristischen Weise erwähnten, wurde dieselbe bekanntlich erst von Zenker für die Typhusmuskeln als eine eigenthümliche, in ihrer äusseren Erscheinung wohl charakterisirte Degeneration einer eingehenden Darstellung gewürdigt[1]). Seitdem wurde die Verände-

[1]) Literatur der wachsartigen Degeneration: W. Bowman, Additional note on the contraction of voluntary muscles in the living body. Philosoph. Transact. 1841. Part I. p. 69. — J. Vogel, Icones histol. pathol. Lips. 1843. Tab. X. Fig. 1 u. 2. — Rokitansky, Lehrbuch der patholog. Anatomie. 3. Aufl. I. Bd. 1855. S. 329. II. Bd. 1856. S. 217, 229, 230. — Bennett, on cancerous and cancroid growths. Edinb. 1849. p. 104. — Wedl, Grundzüge der patholog. Histologie. Wien 1854. S. 282, 582. Fig. 129. — Virchow, über parenchymatöse Entzündung. Dessen Archiv f. pathol. Anat. 4. Bd. 1852. S. 266. — Ueber Entzündung und Ruptur des M. rectus abdominis. Verhandlungen der mediz. physik. Gesellschaft in Würzburg. VII. Bd. 1857. S. 213. — Billroth, über eine Art der Bindegewebsmetamorphose der Muskel- und Nervensubstanz. Virch. Arch. 8. Bd. 1855. S. 260 — Böttcher, über Ernährung und Zerfall der Muskelfasern. Virch. Archiv. 13. Bd. 1858. S. 244. — Zenker, über die Veränderungen der willkürlichen Muskeln im Typhus abdominalis. Leipzig 1864. S. 6 u. 10. — Uhle und E. Wagner, Handbuch der allgemeinen Pathologie. Leipzig. 2. Aufl. 1864. S. 301. 5. Aufl. 1872. S. 357. — E. Wagner, Fall einer seltenen Muskelkrankheit. Archiv der Heilkunde IV. 1863. S. 282. — Fiedler, Ueber die Kernwucherung in den Muskeln bei Trichinenkrankheit. Virch. Arch. 30. Bd. 1864. S. 463. — Colberg, Deutsche Klinik. No. 19. 1864. — Waldeyer, über die Veränderungen der quergestreiften Muskeln bei der Entzündung und dem Typhusprozess. Virch. Arch. 34. Bd. 1865. S. 483. — Stuart, experimentelle Studien über die fettige Entartung des Muskelgewebes. Archiv für mikroskop. Anat. I. 1865. S. 421. — Hayem, Gaz. med. de Paris. No. 44. 1866. — Etudes sur les myosites symptomatiques. Arch. de Physiol.

rung von einer grösseren Zahl von Autoren zum Gegenstand wiederholter Untersuchungen, theilweise auch experimenteller Forschung gemacht, zugleich aber auch in immer grösserer Ausdehnung der Nachweis geliefert, dass dieselbe keineswegs an einzelne oder wenige krankhafte Vorgänge gebunden ist, vielmehr unter sehr verschiedenartigen Verhältnissen, sowohl bei lokalen, wie allgemeinen Affektionen des Muskelapparates und im Verlaufe verschiedener chronischer, namentlich aber fieberhafter, zymotischer Krankheiten vorkömmt, demnach als einem besonderen und bestimmten Erkrankungsprozess eigenthümlich nicht bezeichnet werden kann. Schon Bowman beschrieb die wachsartige Degeneration der Muskelfasern bei Tetanus, was Zenker bestätigte; Bennett, Wedl, Billroth, Neumann und ich selbst saben dieselbe in der Umgebung von krebsigen und anderweitigen Tumoren; Waldeyer und O. Weber zeigten das constante Vorkommen derselben bei traumatischer, Stuart bei durch Aetzung erzeugter Muskelentzündung, nachdem schon längere Zeit vorher Virchow deren Existenz bei der parenchymatösen Muskelentzündung im Allgemeinen nachgewiesen hatte. Das von Zenker zuerst gezeigte verbreitete Vorkommen der Degeneration im Verlaufe schwerer Abdominaltyphen wurde von allen anderen Autoren (Virchow, Böttcher, Erb, Martini, C. E. E. Hoffmann u. s. w.) bestätigt und von Neumann und Klob auch für den exanthematischen Typhus dargethan. Hayem und C. E. E. Hoffmann fanden die Degeneration in entwickeltem Grade bei Blattern, Zenker bei Scharlach, akuter Miliartuberkulose, akutem Gelenkrheumatismus, epidemischer Cerebrospinalmeningitis und Morbus Brightii, Fiedler und Colberg bei Trichinenkrankheit; Paulicki und C. E. E. Hoffmann versichern, dieselbe auch bei Pneumonie gesehen zu haben. Meine eigenen Beobachtungen zeigen das häufige Vorkommen bei der progressiven Muskelatrophie; Erb endlich erwies die Existenz der Degeneration bei peripherischen Paralysen und nach Durchschneidung motorischer Nerven. Es dürfte nicht zweifelhaft sein, dass eine weitere Nachforschung das Gebiet der wachsartigen Veränderung bei den verschiedensten, die Ernährung des Muskelgewebes direkt oder indirekt störenden Erkrankungen noch bedeutend zu erweitern im Stande sein würde, und man kann, so weit sich die Verhältnisse übersehen lassen, jetzt schon behaupten, dass die wachsartige Degeneration der quergestreiften Muskelfasern als eine sehr verbreitete und häufige Erscheinung innerhalb des erkrankten Organismus betrachtet werden muss[1]). Hat doch neuerlichst Martini selbst auf

---

normale et pathol. III. 1870. pag. 270. — Klob, Wochenblatt der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien. VI. 1866. S. 332. — Paulicki, zur Entartung der quergestreiften Muskulatur in akuten Krankheiten. Centralblatt f. d. med. Wissenschaften. V. Berlin 1867. S. 660. — O. Weber, über die Neubildung quergestreifter Muskelfasern u. s. w. Virch. Arch. 39. Bd. 1867. S. 233. — C. E. E. Hoffmann, über die Neubildung quergestreifter Muskelfasern u. s. w. Virch. Arch. 40. Bd. 1867. S. 505. — Untersuchungen über die pathol. anat. Veränderungen der Organe beim Abdominaltyphus. Leipzig 1869. S. 340. — Erb, Bemerkungen über die sog. wachsartige Degeneration der quergestreiften Muskelfasern. Virch. Arch. 43. Bd. 1868. S. 108. — Ueber die wachsartige Degeneration der quergestreiften Muskelfasern. Deutsches Archiv f. klin. Med. VI. 1869. S. 545. — E. Neumann, über die von Zenker beschriebenen Veränderungen der willkürlichen Muskeln bei Typhusleichen. Archiv der Heilkunde. IX. 1868. S. 364. — Martini, Beitrag zur pathologischen Histologie der quergestreiften Muskeln. Deutsches Archiv f. klin. Med. IV. 1868. S. 505. — W. Krause, die motorischen Endplatten der quergestreiften Muskelfasern. Hannover 1869. S. 20. — Bernheim, de l'état dit cireux des muscles. Gaz. méd. de Strasbourg. No. 7. 1870. —

[1]) Einige Beobachtungen, welche ich gelegentlich an der Muskularis des Magens und des übrigen Darmkanales bei gewissen chronischen Erkrankungen (chronischem Katarrh mit und ohne Hyperplasie der Muskelhaut, chronischer Peritonitis) machte, schienen darauf hinzudeuten, dass eine der wachsartigen Degeneration der quergestreiften Muskelfasern analoge, vielleicht mit ihr identische Ver-

das, wenn auch nur beschränkte Vorkommen wachsartiger Fasern innerhalb normaler Muskeln aufmerksam gemacht, und es möchte demnach allerdings scheinen, als ob jene Veränderung auch dem Gebiete physiologischer Vorgänge in gewisser Weise angehörte und hier als der Ausdruck eines fortwährenden Zugrundegehens einzelner abgenützter, für die weiteren Leistungen unbrauchbar gewordener Muskelelemente bezeichnet werden müsste.

§ 36.

Was das Thatsächliche bezüglich der äusseren Erscheinungsweise der wachsartigen Degeneration anlangt, so weiss ich der von Zenker so meisterhaft gegebenen und von allen späteren Beobachtern bestätigten Darstellung nichts Neues beizufügen. In allen Fällen tritt uns die Veränderung in gleicher, histologisch scharf gekennzeichneter Weise mit seltener Monotonie entgegen. Immer ist es zunächst eine Veränderung in der Lichtbrechung, ein mattglänzendes, glasiges, wachsartiges Aussehen der zum Theil in ihrem Volumen anschwellenden, wie aufquellenden Fasersubstanz. Die Querstreifen sind zarter und undeutlicher geworden, näher an einander gerückt, oft erst nur bei Anwendung stärkerer Instrumente noch erkennbar. Die normale Elasticität der Faser ist zu Grunde gegangen; dieselbe ist spröder und brüchiger geworden, zeigt quere Sprünge und Risse bis selbst zu völliger Zerklüftung in cylindrische Schollen und unregelmässige Bruchstücke (Taf. IV, Fig. B). Noch bevor diese Zerklüftung eingetreten, hat sich nicht selten das Volumen der Faser bereits vermindert, offenbar in Folge einer bereits vor sich gehenden Atrophie und Lösung. Durch eine im Anfange der Erkrankung an den Fasern noch bis zu einem gewissen Grade bestehenden Retraktionsfähigkeit entstehen häufig Knickungen und wellenförmige Biegungen, wobei der Sarkolemmaschlauch bald den Einbiegungen nachsinkend collabirt, bald durch eine klare Flüssigkeit noch mehr oder minder ausgedehnt gehalten wird und über die Einsenkungen der Faser brückenartig sich hinwegspannt. Mitunter macht es allerdings mehr den Eindruck, als ob die degenerirte Faser weniger brüchig, als vielmehr von wachsweicher Consistenz wäre und man sieht dann, wohl in Folge von Contraktionen benachbarter, noch gesunder Muskelfasern, die wellig gebogenen Parthieen zusammengeschoben und die Bruchstücke in einzelne Stellen des Sarkolemmaschlauches zusammengeknetet. Je weiter die beschriebenen Veränderungen vor sich gehen, um so vollständiger geht jede Andeutung von Querstreifung verloren; die Faser wird immer dünner, die Bruchstücke verlieren ihre scharfen Ecken und Kanten und gehen über in abgerundete Klumpen und Schollen, welche als homogene, mattglänzende Körper von verschiedener Grösse unregelmässig innerhalb des Sarkolemmaschlauches durcheinander lagern, oder perlschnurförmig aneinander gereiht oder in grösseren und geringeren Distancen sich folgend noch den früheren Verlauf der Muskelfaser bezeichnen (Taf. IV, Fig. C, a). Weiterhin schreitet die Atrophie und Schmelzung der wachsartigen Reste fort bis zu totalem Schwunde, und wir sehen demnach überall, wo die Veränderung sich zeigt, ein unaufhaltsames und sicheres Zugrundegehen der Muskelfaser erfolgen. Bezüglich des chemischen Verhaltens der wachsartigen Fasern ist nur bekannt, dass dieselben in allen wesentlichen Punkten mit den normalen Muskelelementen übereinstimmen. Verwechselung der wachsartigen Körper mit Fett dürfte kaum möglich sein;

änderung auch an den glatten Muskelelementen vorkömmt. Man sieht die letzteren an einzelnen Stellen verdickt, angeschwollen und hier das Protoplasma zu einer glänzenden, wachsartigen, durchscheinenden Masse umgewandelt. Spezielle, auf diesen Punkt gerichtete Untersuchungen möchten zu interessanten Ergebnissen führen.

ebenso ist der Unterschied von der morphologisch ähnlichen amyloiden Degeneration der Muskelfasern durch die bekannten Reactionen scharf und bestimmt gegeben.

§ 37.

Bekanntlich erblickt Zenker in der wachsartigen Degeneration eine schwere, unfehlbar zu Zerstörung der Muskelfaser führende, besondere Form von Ernährungsstörung und stellt dieselbe mit der von ihm für Typhusmuskeln beschriebenen körnigen Degeneration ihrem Wesen nach insofern auf gleiche Stufe, als letztere nur einen niedrigeren und geringeren Grad der wachsartigen Degeneration darstelle. Der genannte Forscher wiederholt die schon früher von Wedl vertretene Anschauung, nach welcher die wachsartige Degeneration durch eine Exsudataufnahme in das Innere des Muskelbündels bedingt werde, und denkt sich die Sache so, dass bei beiden Formen der Degeneration die Faser neues Material von aussen, von den Blutgefässen her, in sich aufnehme. Werde das Material in geringerer Menge und langsamer in die Faser aufgenommen, so sondere sich dasselbe zu Körnchen, welche sich zwischen die primitiven Fleischelemente lagern und erst allmälig bei sehr beträchtlicher Vermehrung zu völliger Desorganisation der Faser führen; wenn aber dasselbe sofort in grösserer Menge und rapider in die Faser eintrete, würde es von den primitiven Fleischelementen selbst aufgenommen, so dass dieselben aufquellen und zu jener homogenen Masse verschmelzen, welche man ihren physikalischen Eigenschaften nach als wachsartige bezeichne. Indessen will Zenker die Sache nicht so verstanden wissen, als ob die wachsartige Degeneration bei ihrer Entwickelung stets die Vorstufe der körnigen Degeneration durchlaufen müsse, so dass etwa die letztere immer den Anfang der ersteren darstelle. Beide Formen der Entartung seien vielmehr in ihrem formellen Verhalten schon von vorne herein verschieden angelegt, und nur formelle Differenz bestehe bei wesentlicher Identität.

Wohl konnte zu einer Zeit, als Zenker seine Abhandlung schrieb, die Anschauung, dass es sich bei der wachsartigen Degeneration um eine Exsudataufnahme in die Faser handle, ihre Berechtigung besitzen, und die im Beginne der Veränderung so häufig zweifellose Volumsvergrösserung der in wachsartiger Umwandlung begriffenen Elemente schien eine solche Meinung immerhin zu stützen. Man hätte hierbei an den morphologisch analogen Zustand der amyloiden Degeneration erinnern können, bei welcher wir uns die glasige Quellung der Gewebselemente am einfachsten durch das Eintreten einer fremdartigen Substanz von den Gefässen aus zu deuten im Stande sind. Aber die neueren Untersuchungen über die Natur der wachsartigen Degeneration haben in derselben einen einfachen Gerinnungsvorgang kennen gelehrt, dessen Genese sich auf einfachere Grundbedingungen zurückführen lässt, als auf jene, wie sie einer aktiven Exsudataufnahme zu Grunde liegen müssten, und namentlich durch die experimentellen Bearbeitungen der Frage hat die Annahme eines exsudativen Vorganges im Sinne Zenker's ihre Widerlegung gefunden. Auch müssen wir es für einen Irrthum erklären, wenn Zenker die wachsartige und körnige Degeneration der Muskelfasern ihrem Wesen nach als identische Vorgänge bezeichnet, und nur formelle und quantitative Differenzen anzuerkennen geneigt ist. Das, was der genannte Forscher als körnige Degeneration der Muskelfasern beschreibt, zerfällt in die beiden Formen der fettigen Degeneration und der albuminösen (parenchymatösen) Trübung. Beide unterscheiden sich aber schon durch ihre chemischen Verhältnisse allzu bestimmt von der wachsartigen Degeneration, als dass an gleichartige Vorgänge gedacht werden könnte. Die Differenzen sind nicht nur formell, sondern beziehen sich auf

das innerste Wesen der Vorgänge. Ebenso müssen wir C. E. E. Hoffmann entgegentreten, wenn derselbe der wachsartigen Degeneration immer ein körniges Vorstadium vorausgehen lässt. Alle thatsächlichen Beobachtungsresultate sprechen gegen eine derartige Behauptung, und auch ich selbst war niemals im Stande, mich von einem solchen Uebergange zu überzeugen. Freilich trifft man nicht selten wachsartige Fasern, in denen sich einzelne oder mehrere, meist fettige Körnchen eingelagert finden; derartige Bilder sind aber so aufzufassen, dass eine zuvor in geringerem Grade fettig degenerirende Faser eben zufällig mit dem noch vorhandenen Reste ihrer contraktilen Substanz der wachsartigen Degeneration anheimfiel. Die höheren Grade der fettigen Entartung, ebenso die entwickelten Grade der körnig-albuminösen Trübung aber schliessen die wachsartige Degeneration aus.

Waldeyer, welcher die Annahme Zenker's von einer Exsudataufnahme bekämpft, beschuldigt für die Entstehung der wachsartigen Degeneration lediglich mechanische Verhältnisse und ist der Meinung, dass in Folge stärkerer Contraktionen der Primitivfasern, z. B. bei entzündlichen Vorgängen im Muskel, indem dabei die Querstreifen näher aneinander rückten, ein homogenes, wachsartiges Aussehen hervortrete. Man finde bei der wachsartigen Degeneration die Querstreifen meist noch erhalten, aber oft nur so fein und eng, dass sie erst mit Anwendung der stärksten Vergrösserungen erkannt werden könnten. Wenn dabei die Faser zugleich durch Gerinnung des Myosins ihre normale Elasticität einbüsse und damit in der durch die Contraktion nun einmal angenommenen Lage verharre, so werde sie einestheils verbreitert erscheinen müssen, anderntheils leichter in einzelne Bruchstücke zerfallen, und die veränderte Brechung und Reflexion des Lichtes an den unregelmässigen Flächen der Fragmente trage weiterhin bei zur Entstehung des wachsartiges Glanzes. Wachsartige Fasern aber, an denen auch bei Anwendung starker Vergrösserungen absolut keine Querstreifen mehr zu erkennen sind, seien immer solche Elemente, welche bei ihrer durch einen entzündlichen oder sonst irgendwie krankhaften Prozess bedingten grösseren Brüchigkeit in irgend einer Weise verletzt, gequetscht, zerrissen oder sonst gewaltsam aus ihrer Lage gebracht worden seien, so dass das Licht in anderen Richtungen, als bei der normalen Anordnung des Faserinhalts, durch sie hindurchtrete. Indessen möchten wir dagegen bemerken, dass eine stärkere Contraktion der Muskelfaser kaum als ein wesentliches Moment für die Entstehung des wachsartigen Aussehens bezeichnet werden kann, indem durch die Contraktion die Querstreifen unter Verbreiterung der Faser wohl enger zusammenrücken, dabei aber doch stärker und schärfer hervortreten, niemals aber jene Zartheit und Feinheit gewinnen, wie sie den wachsartig degenerirten Elementen so häufig eigen erscheint. Wenn jedoch Waldeyer von einem Gerinnungsvorgang innerhalb der Faser spricht, so hat derselbe in richtiger Weise jenes Moment bezeichnet, welches als die wesentliche Ursache der wachsartigen Degeneration betrachtet werden muss.

§ 38.

Wenn nun in der That die neuesten Autoren einen Gerinnungsvorgang innerhalb der Muskelfaser für die Erklärung der sog. wachsartigen Degeneration in den Vordergrund stellen, so weichen doch die Ansichten insofern auseinander, als jene Gerinnung von Einigen als eine immer schon innerhalb des lebenden Körpers geschehende, von Anderen (Erb) mehr als eine postmortale, wenigstens für gewisse Fälle, aufgefasst wird. Man könnte versucht sein, hier an einen der Todtenstarre analogen Vorgang zu denken, welcher die Ausscheidung eines coa-

gulirenden Stoffes aus dem Muskelplasma, des Myosins (Kühne), zu Grunde liegt. Indessen würde man doch sehr irren, wenn man hier identische oder auch nur annähernd gleiche Prozesse annehmen wollte, indem sowohl in chemischer, wie morphologischer Beziehung allzugrosse Verschiedenheiten bestehen. Während die todtenstarre Muskelfaser bei stärkerem Hervortreten der Querstreifen trüber und weniger durchsichtig ist, als eine lebende Faser, ist die wachsartig entartete Faser durch das enge Beisammenstehen und die Zartheit der Querstreifen, selbst durch ein vollkommenes Fehlen derselben ausgezeichnet. Während die todtenstarren Fasern nach kurzer Zeit den Vorgängen der Fäulniss und Verwesung anheimfallen, zeigen dagegen die wachsartigen Elemente eine auffallende Resistenz und erhalten sich noch lange im faulenden Muskel. Nach Kühne[1]) ist das Myosin sehr leicht löslich in 5—10 procentigen Kochsalzlösungen, sowie in sehr verdünnten Säuren und Alkalien, welche Reaktionen aber in keiner Weise auf die wachsartigen Muskelfasern passen. Schon diese Momente dürften, ganz abgesehen von den so verschiedenartigen Bedingungen, wie sie der Todtenstarre und der wachsartigen Degeneration zu Grunde liegen, genügen, um die Verschiedenheiten in der Natur der beiderseitigen Gerinnungsvorgänge darzulegen, wenn freilich auch wir zur Zeit noch nicht im Stande sind, die Unterschiede derselben ihrem Wesen nach näher zu bezeichnen. Können wir doch selbst noch nicht einmal mit Sicherheit die Frage beantworten, ob es sich bei der dem Rigor mortis zu Grunde liegenden Gerinnung um den einfachen Uebergang eines flüssigen Körpers in einen festen Aggregatzustand handelt, oder ob hierbei etwa analoge chemische Vorgänge stattfinden, wie sie durch A. Schmidt für die Gerinnung des Blutfibrins erwiesen sind. Bei der so grossen Verschiedenheit der pathologischen Vorgänge im Muskel, wie sie der wachsartigen Degeneration zu Grunde liegen, werden ohne Zweifel mannigfache chemische Vorgänge und Ernährungsstörungen in den in ihrer Zusammensetzung so complicirten Muskelelementen angeregt werden können, welche sehr wohl die Ausscheidung coagulabler, von dem Myosin verschiedener Produkte zur Folge haben könnten.

§ 39.

Zunächst scheinen schon einfache Durchschneidungen und anderweitige mechanische Läsionen zu genügen, um an sonst normalen Muskelfasern die wachsartige Veränderung einzuleiten. Schon Klob war es gelungen, den Vorgang an Amputationsstümpfen und harpunirten Kaninchenmuskeln unter dem Mikroskope zu verfolgen und sich zu überzeugen, dass da, wo der Muskel abgeschnitten, abgerissen oder gequetscht wurde, die Primitivfasern sich verbreiteten, ihre Querstreifung verloren, ein glasiges, mattes Aussehen annahmen, und dass die Veränderung von der Läsionsstelle ausgehend immer weiter in die Substanz des Muskels sich verbreitete. Aehnliches hat Erb durch seine Versuche erwiesen und zugleich gefunden, dass die wachsartige Umwandlung sich einstellte, gleichviel ob die verletzten Muskelfasern im lebenden Körper gelassen oder aus demselben entfernt wurden, dass somit der zur wachsartigen Umwandlung führende Gerinnungsvorgang unter Umständen auch unabhängig von den vitalen Ernährungsprozessen sich einzuleiten vermöge. Aber es findet sich die wachsartige Degeneration auch an Muskeln, welche in keiner Weise traumatische Läsionen erlitten, so an Muskeln, welche durch Durchschneidung oder Quetschung der motorischen Nerven gelähmt wurden (Erb), sowie bei der mannigfaltigen Reihe der vorhin (§ 35.) erwähnten lokalen und

---

[1]) Kühne, Lehrbuch der physiologischen Chemie. Leipzig 1868. S. 274.

allgemeinen Erkrankungen. Allerdings wird man in einzelnen dieser Fälle, z. B. bei Tetanus, an eine Zerreissung einer gewissen Zahl von Muskelfasern als den Grund ihrer wachsartigen Umwandlung denken dürfen; aber eine solche Laesio continui auch bei Typhus, akutem Gelenkrheumatismus, progressiver Muskelatrophie anzunehmen, bei welchen Affektionen die Arbeit der Muskeln darniederliegt und ihre Leistung vermindert ist, dürfte gewiss unstatthaft sein. Und doch finden sich gerade hier, wo an Zerreissung vorher unveränderter Muskelfasern kaum wird gedacht werden können, die ausgeprägtesten Formen und höchsten Grade der wachsartigen Degeneration. Hier steht Nichts im Wege, gewisse Ernährungsstörungen der Muskelelemente, gewisse chemische und molekuläre, wenn freilich auch nicht näher definirbare Veränderungen anzunehmen, als deren Folge gerinnungsfähige Substanzen innerhalb der Muskelfasern sich ausscheiden. In vielen Fällen handelt es sich hierbei um entzündliche Störungen, als welche besonders die typhösen Myopathieen, sowie die progressive Muskelatrophie bezeichnet werden müssen, und auch die experimentell erzeugten und spontan zur Entstehung gelangenden peripherischen Muskellähmungen zeigen schon sehr bald solche Veränderungen im Muskelgewebe, welche gleichfalls als aktive, entzündliche Vorgänge aufgefasst werden müssen. Was jene Fälle betrifft, in denen die wachsartige Degeneration unabhängig von lokalen Myopathieen beobachtet wurde, z. B. bei Pneumonie, akuten Exanthemen, akutem Gelenkrheumatismus, so könnte man hier vielleicht die Fiebertemperatur oder gewisse im Blute vorhandene schädliche, infektiöse Stoffe beschuldigen, durch welche an einem Theile der Muskelfasern, etwa gerade an den mit geringerer Resistenzfähigkeit behafteten Elementen, eine die Gerinnung gestattende Ernährungsstörung eingeleitet würde. In wieder anderen Fällen, z. B. bei chronischen Krankheiten und Cachexieen, mag es die darniederliegende und verschlechterte Gesammternährung sein, welche an einzelnen, im Zustande einer grösseren nutritiven Schwäche befindlichen Fasern die Degeneration zu Stande kommen lässt. Bestehen doch auch für die Gerinnung des Blutfibrins sehr verschiedenartige Bedingungen, und wir sehen dieselbe bald als Leichenerscheinung oder im Leben als die Folge abnormer Circulationsverhältnisse, bald durch Veränderungen und Läsionen der Gefässwand oder deren Umgebung, bald unter dem Einflusse des Fiebers oder allgemeiner oder lokaler Ernährungsstörungen erfolgen. Wie hier aber verschiedene Ursachen den gleichen Effekt vermitteln, so mögen sehr wohl auch bei jener, der wachsartigen Degeneration zu Grunde liegenden Gerinnung verschiedene Ursachen im Spiele sein. Gewiss ist Neumann zu weit gegangen, wenn er die wachsartige Degeneration immer und in allen Fällen auf Rupturen von Muskelfasern, welche vorher feinere oder gröbere Ernährungsstörungen erlitten, zurückzuführen sucht, ebenso aber andererseits auch Martini, wenn derselbe den auf experimentellem Wege einmal sichergestellten Einfluss mechanischer Läsionen und Zerreissungen durchaus und für alle Fälle in Abrede stellt. Sicherlich kömmt es häufig zur wachsartigen Degeneration an Fasern, welche durch gewisse Ernährungsstörungen hierzu disponirt und vorbereitet waren, ohne dass Zerreissung vorausging. Ist aber einmal die Degeneration erfolgt, so mag eine nachherige Laesio continui dadurch zu Stande kommen können, dass das Gerinnsel sich retrahirt und verkürzt, oder denkbarer Weise auch dadurch, dass durch die Contraktionen benachbarter normaler Muskelbündel die starre, wachsartige Faser, welche deren Bewegungen nicht mehr zu folgen vermag, geknickt, zerbrochen und in einzelne Fragmente zertrümmert wird. Sollten sich die Angaben Martini's von dem constanten und regelmässigen Vorkommen vereinzelter wachsartiger Fasern innerhalb normaler Muskeln bestätigen, worin man den Ausdruck eines fortwährenden physiologischen Zugrunde-

gehens einzelner abgenützter, decrepider Muskelelemente erblicken könnte, so würde hierin allerdings das einfachste Beispiel einer von traumatischen Läsionen unabhängigen Entstehung der wachsartigen Degeneration gegeben sein. Die von Erb ausgesprochene Vermuthung, es möchte das wachsartige Aussehen da, wo es in pathologisch veränderten Muskeln, z. B. bei Typhus, unabhängig von vorausgegangenen Verletzungen der Fasern sich findet, erst nach dem Tode unter dem Einflusse der Todtenstarre sich eingestellt haben, wird, so sehr dieselbe auch der genannte Forscher durch Gründe zu stützen sucht, noch weiterer Beweise bedürfen.

Cap. III.

Pathologisch-anatomische Veränderungen des Nervensystems bei der progressiven Muskelatrophie.

§ 40.

Das folgende Kapitel soll sich mit der Darstellung der pathologisch-anatomischen Veränderungen des centralen und peripherischen Nervensystems, sowie mit der Frage beschäftigen, ob und welche constante Alterationen desselben bei der progressiven Muskelatrophie sich vorfinden. Auf diesem Wege möchten sich voraussichtlich die Grundlagen gewinnen lassen für die Beantwortung der hieran unmittelbar sich anschliessenden Frage nach dem Verhältnisse, in welchem die am Nervenapparate beobachteten Befunde zu der in den Muskeln vorhandenen pathologischen Störung stehen. Allerdings finden sich in einer erheblichen Zahl von Fällen Veränderungen theils einfacher, theils complicirter Natur am Nervensysteme verzeichnet. Ueberblickt man aber die seit Cruveilhier von den einzelnen Beobachtern gemachten Angaben, so ist man überrascht von der Verschiedenartigkeit der jeweils constatirten Befunde und von den so sehr in den Einzelfällen sich widersprechenden Angaben. Der Uebersichtlichkeit halber wird es am Geeignetsten erscheinen, die casuistischen Materialien nach gewissen Gruppen zu ordnen, je nachdem sich positive oder negative Befunde am Nervensysteme ergaben, sowie je nach der besonderen Natur der in ersterem Falle constatirten pathologisch-anatomischen Alterationen.

§ 41.

Zunächst war es das Verhalten der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven, welches, seit Cruveilhier in zwei Fällen eine ausgeprägte Atrophie derselben nachgewiesen hatte, die Aufmerksamkeit der Beobachter erregte. Der eine jener Fälle betrifft den in der Geschichte der progressiven Muskelatrophie mit Recht berühmt gewordenen Marktschreier Lecomte, der andere einen 40jährigen Schmied; beide Male war die Atrophie in besonderem Grade ausgeprägt an den Vorderwurzeln der Cervikalnerven, an denen die Nervenfaserbündel theilweise bis auf das Neurilemm reduzirt zu sein schienen. Dagegen wird in zwei anderen, gleichfalls von Cruveilhier obduzirten Fällen von allgemein verbreiteter

Muskelatrophie (40jährige Generalswittwe und Schäfer Légrand) Nichts über das Verhalten der Vorderwurzeln erwähnt.[1]) In allen 4 Fällen aber wird von dem genannten Forscher ausdrücklich das durchaus normale Verhalten des Gehirns und Rückenmarks hervorgehoben, so dass, wenn auch eine microscopische Untersuchung fehlt, doch die Existenz gröberer anatomischer Veränderungen der centralen Nervenheerde ausgeschlossen werden dürfte. Eine Reihe späterer Autoren befand sich in der Lage, die genannten Befunde in einzelnen Fällen zu bestätigen. Zunächst war es Reade[2]), welcher in einem Falle Atrophie an den vorderen Spinalnervenwurzeln constatirte. Sodann fand Duménil[3]) bei einem 53jährigen Manne, der an progressiver Muskelatrophie der Extremitäten in Combination mit Paralysis glosso-pharyngo-labialis gelitten hatte, die Vorderwurzeln der Rückenmarksnerven hochgradig atrophisch, das Rückenmark selbst aber, sowie die peripherischen Nervenstämme der Extremitäten gesund. Leider scheint auch hier eine microscopische Untersuchung nicht vorgenommen worden zu sein. Derselbe Beobachter beschreibt später[4]) den Fall einer 64jährigen Krankenwärterin, welche an mit Paralysis glosso-pharyngo-labialis combinirter Atrophie der Muskulatur der linken oberen Extremität, der linken Schulter, des Halses und Nackens litt, in welchem die Vorderwurzeln der 4—5 obersten Cervikalnerven graulich, dünn und atrophisch gefunden wurden. Die Wurzeln der unteren Cervikalnerven, sowie aller anderen Rückenmarksnerven waren normal; das Rückenmark ergab sich auch für die mikroskopische Untersuchung als gesund. Vulpian[5]) beschreibt Atrophie und graue Verfärbung der Vorderwurzeln in der Höhe der Cervikalanschwellung bei einer Frau, welche mit Muskelatrophie der oberen und unteren Extremitäten behaftet war, während das Rückenmark gleichfalls durchaus gesund erschien. Trousseau[6]) sah bei einem an progressiver Atrophie der Muskeln des Thorax und der Oberextremitäten verstorbenen Manne hochgradige Atrophie an den Vorderwurzeln der Cervikal- und Dorsalnerven. Die von Dr. Peter vorgenommene microscopische Untersuchung zeigte, dass die Nervenfasern der entarteten Wurzeln an Zahl und Umfang erheblich abgenommen hatten; in einem Theile der Fasern war das Mark durch eine feinkörnige Masse ersetzt, in einem anderen Theile fehlte dasselbe vollständig, selbst die Achsencylinder waren mitunter geschwunden, so dass nur noch die Schwann'schen Scheiden restirten. Ueber den Zustand des Rückenmarks findet sich nichts Spezielles erwähnt, so dass wenigstens gröbere Veränderungen desselben nicht vorhanden gewesen zu sein scheinen. Aehnlich waren die Verhältnisse in einem zweiten, gleichfalls der Klinik Trousseau's angehörigen Falle, in welchem Sappey die histologische Untersuchung lieferte[7]); indessen schien es, als ob hier ausser der Atrophie der Vorderwurzeln „vielleicht eine geringe Verminderung im Umfange der vorderen Rückenmarksstränge“ vorhanden gewesen wäre· Jaccond[8]) sah in zwei Fällen die Vorderwurzeln atrophisch, das Rückenmark aber in jeder Beziehung auch bei der microscopischen Untersuchung normal,

[1]) Cruveilhier, Sur la paralysie musculaire progressive atrophique. Arch. génér. de Méd. Mai 1853. pag. 561. Janvier 1856. pag. 1.

[2]) Reade, Dublin quarterly Journ. of med. Science. Nov. 1856. p. 399.

[3]) Duménil, Gaz. hébdomad. No. 25. 1859.

[4]) Derselbe, Gaz. hébdomadaire. No. 27. 1867.

[5]) Vulpian, L'Union médicale No. 49. 1863.

[6]) Trousseau, Clinique médicale. 2. Edit. Deutsch von Culmann. 2. Bd. 1868. S. 604.

[7]) Ebendaselbst S. 592.

[8]) Jaccoud, Gaz. des Hôpit. No. 6. 1865.

dagegen erhebliche Veränderungen am Sympathikus und an den peripherischen Nervenstämmen. Neuerlichst fand v. Recklinghausen[1]) in einem in der Würzburger Klinik verstorbenen Falle bei durchaus normalem Rückenmark die Vorderwurzeln hochgradig atrophisch; die Nervenfasern derselben enthielten theilweise viel körniges Myelin, theilweise waren ganz leere Scheiden da; hie und da erblickte man allerdings auch noch intakte Fasern.

§ 42.

Hieran reihen sich jene Fälle, in welchen ausser Atrophie der Vorderwurzeln zugleich Veränderungen des Rückenmarkes, bald der weissen, bald der grauen Substanz, bald beider zusammen, zugegen waren. Zunächst ist hier der so ausführlich mitgetheilte Fall von Schneevoogt[2]) bemerkenswerth. Bei einem 58jährigen Manne, dessen obere Extremitäten, theilweise später auch die unteren, von progressiver Muskelatrophie befallen waren, zeigten sich die vorderen Wurzeln der Cervikalnerven, namentlich der 5 obersten, sehr verdünnt und bestanden aus Fasern, deren Scheiden nur noch wenig Inhalt führten, ja welche ihres Inhaltes theilweise vollständig beraubt waren. Das Rückenmark war in der Ausdehnung vom 5. Cervikalnerven bis zum 2. Dorsalnerven erheblich erweicht und durchsetzt von zahllosen Fettkörnchenzellen, welche in abnehmender Menge auch noch in die angrenzenden Theile des Markes sich hinein fortsetzten. Die Intumescentia brachialis fehlte, und das Mark erschien hier dünner. Manches Analoge bietet der Fall von Valentiner[3]), der einen 45jährigen, an Atrophie der oberen Extremitäten, der Thoraxmuskulatur, später auch der Beine leidenden Mann betraf. Alle vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven waren schlaff, welk, viel dünner und schmächtiger, als die hinteren, und stark vaskularisirt. Am Stärksten war die Veränderung ausgeprägt an den unteren Cervikal- und oberen Dorsalnerven. Das Mikroskop zeigte in den atrophischen Vorderwurzeln theilweise allerdings noch normale Fasern, theilweise aber waren dieselben fettig degenerirt, ja hier und da fanden sich ganz leere Scheiden. Das Rückenmark war aber nur im unteren Cervikal- und oberen Dorsalabschnitt erweicht; die Grenzen zwischen weisser und grauer Substanz waren daselbst verwischt und viele Körnchenzellen durch beide Substanzen hindurchgestreut. Von Interesse ist der Fall von Luys[4]), in welchem bei einem mit progressiver Atrophie der linken, in geringerem Grade auch der rechten oberen Extremität behafteten, an Pneumonie verstorbenen Manne die vorderen Wurzeln der von der Halsanschwellung abtretenden Nerven linkerseits sehr dünn, graulich und zerreisslich gefunden wurden, während die entsprechenden Vorderwurzeln rechterseits nur eine Andeutung von Atrophie zeigten. Das Rückenmark ergab, dass die graue Substanz in der Ausdehnung der atrophischen Vorderwurzeln von sehr hyperämischen Gefässen durchzogen war, welche mit „körnigem Exsudat“ (Fettkörnchenzellen) besetzt und umgeben erschienen; dieselben körnigen Massen und viele Corpora amylacea waren durch die graue Substanz selbst hindurchgestreut. In den grauen Vorderhörnern der bezeichneten Rückenmarksparthie konnten fast keine Ganglienzellen mehr aufgefunden werden; dieselben schienen substituirt durch jenes massenhafte «körnige Exsudat». Nur hier und da konnte man noch Reste von in Rückbildung begriffenen Ganglienzellen erkennen; dieselben waren aber von bräunlichem Aussehen, mit vielen dunklen

[1]) Wiener medizin. Presse. No. 27. 1869. S. 628.
[2]) Schneevoogt, Nederlandsch Lancet. Sept. en Oct. 1854.
[3]) Valentiner, Prager Vierteljahrsschrift. 2. Bd. 1855. S. 8.
[4]) Luys, Gaz. médic. de Paris. No. 32. 1860.

Körnchen gefüllt, ihre Anastomosen und Ausläufer unterbrochen oder selbst ganz fehlend. Am meisten war das linksseitige Vorderhorn in der beschriebenen Weise verändert. Die übrigen Abschnitte des Rückenmarks waren durchaus gesund; ebenso waren die über und unter der Halsanschwellung entspringenden Nervenwurzeln vollkommen normal. Baudrimont[1]) sah in einem Falle von progressiver Atrophie des linken Arms, die sich später auch dem linken Beine mittheilte (Tod durch Pylorusstenose), die von der Halsanschwellung abtretenden linksseitigen Vorderwurzeln atrophisch und zugleich in diesem Bereiche Atrophie des linken Vorderseitenstrangs. Duménil[2]) erzählt die Krankheitsgeschichte eines an hochgradiger Muskelatrophie beider oberen Extremitäten, der Mm. deltoidei und beider Beine leidenden Weibes, welches zugleich die Erscheinungen einer Paralysis glosso-pharyngo-labialis dargeboten hatte. Die Wurzeln der Nn. hypoglossi, sowie die Vorderwurzeln sämmtlicher Rückenmarksnerven waren mehr oder minder atrophisch, dünn und platt, die Hinterwurzeln normal. In der Cervikal- und Dorsalparthie bestand bedeutende Atrophie der Vorder- und Seitenstränge stellenweise selbst bis zu einem solchen Grade, dass die graue Substanz fast bis zur Oberfläche reichte; die Nervenfasern der genannten Stränge atrophisch und geschwunden, zwischen den noch erhaltenen Elementen reichliches Bindegewebe mit eingestreuten Corpora amylacea und zahlreichen runden, ovalen, granulirten Kernen. Die graue Substanz war in der genannten Ausdehnung hyperämisch, durchsetzt von sehr vielen granulirten, rundlich-ovalen Kernen; man sah in ihr nur wenige normale Ganglienzellen, die meisten derselben waren atrophisch, geschrumpft und ohne Fortsätze; der Centralkanal war erfüllt von einer grossen Zahl granulirter, kugeliger Elemente. Analoge Veränderungen fanden sich auch im verlängerten Mark. Die hinteren Rückenmarksstränge waren auch für die mikroskopische Untersuchung durchaus normal. O. Schüppel[3]) secirte einen 25jährigen Musikus, der seit ca. 8 Jahren an progressiver Muskelatrophie beider oberen Extremitäten, vorwiegend linkerseits, gelitten hatte und an Abdominaltyphus zu Grunde gegangen war. Die Vorderwurzeln des 5.—8. Halsnerven linkerseits atrophisch, und erschien in ihnen das Bindegewebe vermehrt. Die entsprechenden rechtseitigen Wurzeln, sowie alle übrigen Nervenwurzeln waren normal, obgleich auch der rechte Arm in erheblichem Grade atrophisch war. Im Rückenmark fand sich eine erhebliche Erweiterung des Centralkanals, welche sich in der Form einer centralen, mit Serum gefüllten Höhle von der Höhe des grossen Hinterhauptsloches bis in die Gegend des 10. Rückenwirbels heraberstreckte (Hydromyelie) und im Allgemeinen den Raum der grauen Substanz einnahm; die letztere war theils zur Seite gedrängt, theils vollkommen zu Grunde gegangen. In den noch übrigen Resten der grauen Substanz Verdichtung durch fibrilläres Bindegewebe, das namentlich in der Umgebung der Höhle sehr kernreich war. Die Ganglienzellen der Vorderhörner atrophisch. Lockhart Clarke und Radcliffe[4]) beschreiben den Fall eines 40jährigen Mannes, der an hochgradiger allgemeiner progressiver Muskelatrophie, in besonderem Grade der Arme, mit gleichzeitiger Atrophie der Zunge litt und unter Erscheinungen von Dysphagie und Dyspnoë zu Grunde ging. Die Sektion zeigte lediglich im Cervikaltheil die vorderen Wurzeln entschieden atrophisch, das Rückenmark selbst dagegen in seiner ganzen Ausdehnung sowohl in der

[1]) Baudrimont, Journal de Bordeaux. Mars 1866. pag. 148.

[2]) Duménil, Gaz. hebdomadaire. No. 29. 1867.

[3]) Schüppel, Ueber Hydromyelus. Archiv der Heilkunde. VI. 1865. S. 289.

[4]) Lockhart Clarke u. Radcliffe, Brit. and foreign medico-chirurg. Review. Vol. XXX. Juli 1862. pag. 215.

weissen, wie grauen Substanz mehr oder weniger degenerirt. In der grauen Substanz waren die Blutgefässe stark erweitert und überfüllt, die Ganglienzellen der Vorderhörner theils klein, granulirt und geschrumpft, theils ganz fehlend, die Epithelien des Centralkanales in proliferirender Wucherung begriffen. Die weissen Stränge waren hier mehr, dort weniger degenerirt, die Nervenfasern atrophisch, zwischen ihnen hyperplastisches Bindegewebe. Aehnliche Alterationen bestanden auch an der grauen und weissen Substanz der Medulla oblongata. Grosse Aehnlichkeit bezüglich der histologischen Veränderungen des Rückenmarks besitzt der neuerlichst von Hayem[1]) geschilderte Fall eines 48jährigen Mannes, der nach anhaltend schweren Arbeiten an Abmagerung und Schwäche der rechten, später auch der linken Hand erkrankte. Die Atrophie machte einen unaufhaltsamen progressiven Verlauf, und als Pat. in das Hospital kam, bestand erhebliche Atrophie der Muskulatur der oberen Extremitäten, der Brust, des Rückens, Nackens und Halses mit Ausnahme der Kopfnicker. Auch die Muskeln der Beine waren stark atrophisch, die der Bauchdecken und des Kopfes dagegen gesund. Ausserdem bestanden Erscheinungen von Paralyse des Diaphragmas und Störungen der Deglutition. Der Tod erfolgte nach etwa sechsjähriger Dauer des Leidens durch Lungenphthise. Bei der Sektion war sofort eine auffallende Atrophie der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven im Bereiche der Cervikalparthie bemerkenswerth, welche dünn, grau und durchscheinend waren; am meisten war die Veränderung ausgesprochen an den Vorderwurzeln des 2., 3., 4. und 5. Cervikalnerven beiderseits. Das Mikroskop zeigte in den genannten Wurzeln die Nervenfasern mehr oder minder atrophisch; in vielen der letzteren war das Mark zu klumpigen, körnigen Massen zerklüftet, hier und da bestanden feinkörnige, fettige Einlagerungen; theilweise war das Mark total geschwunden, und restirten nur die leeren Schwann'schen Scheiden. Die hinteren Wurzeln der Cervikalgegend waren normal, desgleichen sämmtliche Nervenwurzeln des Rücken- und Lendentheils. Was das Rückenmark selbst anlangt, so waren die weissen Stränge des Cervikaltheils ganz normal, dagegen die graue Substanz derselben, namentlich die Vorderhörner, erheblich verändert. Die Enden der Vorderhörner bestanden aus einer feingranulirten Substanz, in welche eine grosse Zahl kleiner, ein bis zwei Kerne enthaltender Zellen, sowie viele freie Kerne sich eingestreut fanden. In mehreren, diesen Parthieen entnommenen Präparaten konnten keine Spuren von Ganglienzellen mehr entdeckt werden, in anderen Präparaten erkannte man noch hier und da, besonders an den äusseren Grenzen der Vorderhörner, unregelmässige, gelbliche, feine Granulationen und Elemente, welche sehr undeutliche Kerne mit kleinen Kernkörperchen enthielten, einen oder zwei dünne, in der umgebenden Substanz bald sich verlierende Fortsätze zeigten, und welche offenbar atrophische, nur etwa noch den 5. bis 6. Theil ihrer normalen Grösse besitzende Ganglienzellen darstellten. Auch in den übrigen Theilen der grauen Substanz sah man nur vereinzelte, kleine Ganglienzellen mit einem oder zwei Ausläufern; einige dieser kaum mehr deutlich erkennbaren Elemente enthielten einen sehr kleinen Kern und spärliche Pigmentgranulationen. Die zahlreichsten und noch am besten erhaltenen Ganglienzellen fanden sich im Tractus intermedio-lateralis der grauen Substanz. Die hinteren Hörner ziemlich normal, desgleichen die in denselben gelegenen Ganglienzellen; aber auch hier fanden sich in der granulösen Grundsubstanz sehr zahlreiche feine Kerne. Die grauen und weissen Commissuren waren in gleicher Weise sehr reich an kernigen Elementen,

---

[1]) Hayem, Archives de Physiologie normale et pathologique. II. Année. No. 2. 1869. p. 263. No. 3. 1869. pag. 391.

besonders in der Umgebung des Centralkanales, welcher letzterer zugleich der Sitz einer sein Lumen vollständig erfüllenden Zellenwucherung war. Bezüglich des Verhaltens der Gefässe innerhalb der erkrankten Cervikalparthie des Markes bemerkt Hayem Folgendes: „In der Vorderspalte sieht man ein sehr dickwandiges, mit Kernwucherungen besetztes Gefäss, welches da, wo es den Grund der Spalte erreicht, von einer sehr reichlichen, körnigen Masse umgeben ist. Auch die Gefässe der grauen Substanz selbst sind alle in ihren Wandungen ungemein verdickt; an den grösseren Gefässen erkennt man doppelte Wandungen, eine innere dicke, hyaline, kernfreie, und eine äussere, aus einem sehr kernreichen Bindegewebe bestehende. Zu beiden Seiten des Centralkanales, an den äusseren Gränzen der Commissuren, bemerkt man eine oder zwei unregelmässige Spalten, in deren Mitte sich der Querschnitt von 2 bis 3 sehr dickwandigen kleinen Arterien befindet, und es scheinen diese lacunären Spalten als das Resultat einer perivaskulären Exsudation aufgefasst werden zu müssen. Alle Capillaren der grauen Substanz, besonders der Vorderhörner, gleichfalls erheblich verdickt und theilweise umgeben von einem hellen, lacunenartigen Raum, dessen Genese ohne Zweifel eine gleiche war, wie jene der erwähnten gröberen Spalten in den Commissuren.“ Alle die beschriebenen Veränderungen zeigten das Maximum ihrer Entwickelung im Niveau des 2. und 3. Cervikalnervenpaares; im verlängerten Mark fanden sich noch theilweise dieselben Anomalieen, indessen in viel geringerem Grade. Unterhalb der Halsanschwellung war das Rückenmark in allen seinen Theilen durchaus gesund. Endlich rechnen wir hierher den ersten der von Charcot und Joffroy[1]) erzählten Fälle von progressiver Muskelatrophie vorwiegend der oberen Extremitäten mit Atrophie der Zunge, der Wangen-, Kinn- und Lippenmuskeln. Die Sektion zeigte hochgradige Atrophie der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven, besonders in der Cervikalparthie, nach Unten abnehmend; die Hinterwurzeln durchaus gesund. Im Rückenmark fand sich Sclerose der Seitenstränge durch hyperplastische Bindegewebswucherung mit sekundärer Atrophie der Nervenfasern. In den sonst nicht veränderten Vorderhörnern der grauen Substanz bestand Atrophie der Ganglienzellen in ähnlicher Weise, wie sie von Hayem in seinem Falle beschrieben wurde; in der vorderen und hinteren Commissur der grauen Substanz waren die Kerne zahlreicher, besonders in der Umgebung des Centralkanales, welcher letzterer durch eine Masse epithelialer Elemente vollkommen obliterirt war. Die Blutgefässe der grauen Commissuren und der grauen Vorderhörner hatten verdickte und sehr kernreiche Wandungen. Die Hinterhörner schienen durchaus normal. Alle die beschriebenen Alterationen des Rückenmarks waren am Meisten entwickelt in der Cervikalparthie und nahmen nach Unten hin ab.

§ 43.

In mehreren Fällen geschieht ausser der Atrophie der Vorderwurzeln zugleich einer Atrophie der Hinterwurzeln Erwähnung, ohne oder mit gleichzeitigen Veränderungen des Rückenmarkes. Menjaud[2]) sah in einem beide obere Extremitäten und den Thorax betreffenden Fall von Muskelatrophie, die besonders linkerseits stark entwickelt war, die vorderen und hinteren Wurzeln der unteren Cervikal- und obersten Dorsalnerven, ebenfalls vorwiegend linkerseits, stark atrophisch; das Rückenmark zeigte sich nach

[1]) Charcot et Joffroy, Archives de la Pysiologie normale et pathologique. II. Paris 1869. pag. 356. (In dem 2. der von den beiden Autoren beschriebenen Fälle handelte es sich offenbar um ein idiopathisches Rückenmarksleiden, keineswegs um eigentliche u. primäre progressive Muskelatrophie.)

[2]) Menjaud, Gaz. des Hôpit. No. 1 u. 3. 1866.

der von Cornil vorgenommenen microscopischen Untersuchung normal. Lockhart Clarke[1]) beschreibt in einem gemeinschaftlich mit Thudichum bearbeiteten Falle von allgemeiner progressiver Muskelatrophie eine Atrophie der Rückenmarksnervenwurzeln, besonders der hinteren. Das Rückenmark war in seiner ganzen Länge vorwiegend in den Hintersträngen erweicht; in geringerem Grade und in geringerer Ausdehnung waren auch die Vorder- und Seitenstränge, dagegen in sehr ausgedehntem Grade die graue Substanz nebst ihren Ganglien erkrankt. Derselbe Autor[2]) beobachtete in Gemeinschaft mit Johnson einen 32jährigen, an Atrophie der Muskeln der Schultern, Scapulä, Oberarme und Hände (Vorderarme gesund) leidenden Mann, bei welchem die Sektion neben hochgradiger Atrophie der Vorderwurzeln in der Cervikal- und Dorsalgegend auch noch Atrophie der Hinterwurzeln im Cervikaltheil ergab; in ersteren konnte man nur noch wenige Nervenfasern mehr erkennen. In der genannten Ausdehnung zeigten sich die Hinterstränge erweicht, und war die graue Substanz sowohl in ihren vorderen wie hinteren Abschnitten degenerirt. Die Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern waren granulirt und atrophisch. — Hierher sind fernerhin zu rechnen zwei von Duménil beobachtete Beispiele. In dem einen derselben[3]), einer 65jährigen Frau, bestand verbreitete Muskelatrophie der Extremitäten, sowie verschiedener Thoraxmuskeln, zu welcher sich mässige Erscheinungen von Paralysis pharyngo-glosso-facialis gesellten. Die vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven waren sehr dünn, wie bindegewebig, zeigten nur noch spärliche Mengen von Nervenfasern, welche nur noch zum Theil markhaltig waren oder nur hier und da in grösseren Abständen von einander liegende Klumpen geronnenen Markes enthielten; in dem sehr reichlichen Bindegewebe der genannten Wurzeln sah man eine Menge isolirter geronnener Klümpchen von Mark eingelagert. Auch die hinteren Nervenwurzeln waren in gleicher Art, aber in geringerem Grade entartet. Im Allgemeinen war die Veränderung der Wurzeln links mehr ausgeprägt als rechts, entsprechend der stärkeren Entwicklung der Muskelatrophie auf der linken Körperseite. Am Rückenmark konnte man in der ganzen Länge desselben eine graue Degeneration der Seitenstränge wahrnehmen, welche etwa das hintere äussere Drittheil derselben einnahm und nach innen an den Hinterhörnern sich begränzte. Auch die Vorderstränge waren von graulichem Aussehen, ebenso die peripherischen Parthieen der Hinterstränge, welche letzteren gegen die centralen Parthieen hin bräunlich aussahen. Das Microscop zeigte an den veränderten Stellen der weissen Stränge atrophische Nervenfasern, theils nur noch restirende Achsencylinder; die Nervenelemente schienen hier mehr, dort weniger durch Bindegewebe ersetzt, in welches sehr zahlreiche, selbst massenhafte Corpora amylacea eingelagert waren. Auch die graue Substanz, besonders in der Umgebung des Centralkanales, enthielt zahllose Corpora ámylacea, welche stellenweise die Nervenelemente verdrängten. Die Ganglienzellen in den Vorderhörnern waren nur wenig entwickelt, klein, atrophisch, ohne Fortsätze; an manchen Stellen schien die ganze Substanz der Vorderhörner atrophisch. In der Medulla oblongata waren nur die vorderen Parthieen der vorderen Pyramiden grau entartet, die übrigen Theile gesund. — In dem anderen der Duménil'schen Fälle[4]) waren die Verhältnisse sowohl in klinischer, wie pathologisch-anatomischer Beziehung sehr analog; auch hier bestand hochgradige Atrophie der Vorderwurzeln, geringere Atrophie auch der Hinterwurzeln, indessen vor-

[1]) Lockhart Clarke u. Thudichum, Beale's Archives of Med. Vol. IV. 1863. pag. 26.
[2]) Lockhart Clarke u. Johnson, Medico-chirurg. Transact. Vol. 51. London 1868. p. 249.
[3]) Duménil, Gazette hébdomadaire. No. 27. 1867. (II. Fall).
[4]) Gazette hébdomadaire. No. 29. 1867. (III. Fall).

wiegend im Cervikaltheile, nach Unten abnehmend. Das Rückenmark selbst war im Cervikaltheile atrophisch, und zwar innerhalb der vorderen und seitlichen Stränge, während die hinteren Stränge unbetheiligt geblieben waren. Auf Querschnitten sah man in den Vorderseitensträngen hie und da opake Flecken und Streifen, woselbst das Microscop fettig entartete Capillaren zeigte. An der grauen Substanz des Cervikaltheiles bestanden dieselben Veränderungen, wie in dem vorherigen Falle, ausserdem Einlagerung spärlicher Fettkörnchen. — Berücksichtigt man die hier citirten Fälle, sowie dass in den von mir beschriebenen Beispielen zweimal (Fall I und II) die hinteren Wurzeln der Rückenmarksnerven degenerirt waren, so dürfte es scheinen, als ob eine Betheiligung der letzteren häufiger, als man bisher anzunehmen geneigt war, vorkommen möchte.

§ 44.

Weiterhin findet sich in der Literatur eine Reihe von Beispielen, in denen isolirte Veränderungen des Rückenmarkes ohne gleichzeitige Atrophie der spinalen Nervenwurzeln verzeichnet sind; wenigstens geschieht in einem Theile dieser Fälle des Zustandes der Nervenwurzeln keiner besonderen Erwähnung. In dem Falle von Frommann[1]), der sich in Leubuscher's Klinik ereignete, handelte es sich um progressive Atrophie der Muskeln der oberen, weniger auch der unteren Extremitäten, der Schultern, des Thorax und der Zunge mit erschwerter Artikulation und Deglutition. Der Tod erfolgte asphyktisch. Das Rückenmark war von vorne nach hinten abgeplattet, besonders stark im oberen Dorsaltheil, woselbst in einer Ausdehnung von etwa 5'' rothe, vorzugsweise die Commissuren und die ihnen zunächst liegenden Theile der Vorderstränge betreffende Erweichung bestand. In der erweichten Parthie fanden sich zahlreiche Körnchenzellen, Amyloidkörperchen, körniger Detritus, zerfallene Nervenfasern, Pigmentanhäufungen, hie und da Hämatoidinkrystalle, sowie Spuren frischer Extravasate. Weiter nach Unten beschränkte sich die Veränderung, erstreckte sich aber nach Oben bis in die vorderen und seitlichen Stränge des verlängerten Marks. Bezüglich der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven wird nur erwähnt, dass dieselben „nicht auffallend verdünnt“ gewesen seien, so dass bei dieser zweifelhaften Angabe und dem Mangel microscopischer Untersuchung eine gewisse Atrophie derselben keineswegs ausgeschlossen werden kann, um so weniger, als erhebliche Veränderungen an peripherischen, besonders dem Plexus brachialis entstammenden Nervenästen ausdrücklich hervorgehoben werden. G. L. Cooper und Lockhart Clarke[2]) beobachteten einen 41jährigen, an Typhus verstorbenen Kutscher, der an Muskelatrophie der Arme und Beine gelitten hatte: die Rumpfmuskeln waren normal geblieben. Im Rückenmark fanden sich an zwei getrennten Stellen, nämlich im Cervikaltheil und im unteren Drittel des Dorsaltheils, also entsprechend den oberen und unteren Extremitäten, die Vorderstränge total, die Hinterstränge aber nur in geringerem Grade von körnigen Exsudaten durchsetzt; auch die graue Substanz schien an den genannten Stellen erweicht. Die Seitenstränge verhielten sich überall normal. Ueber den Zustand der Nervenwurzeln wird Nichts mitgetheilt. In einem anderen von H. Jackson klinisch beobachteten Falle von sehr verbreiteter, allgemeiner Muskelatrophie fand Lockhart Clarke[3]) erhebliche

---

[1]) Frommann, Deutsche Klinik. No. 33, 34. 1857.

[2]) Cooper u. L. Clarke, Medico-chirurg. Transactions. Vol. 49. 1866. pag. 171.

[3]) Ibid. Vol. 50. 1867. pag. 489.

Veränderungen des Rückenmarks in der ganzen Ausdehnung desselben bis herab zum Conus medullaris. Am Meisten war die Erkrankung ausgesprochen im Cervikaltheil bis herab gegen die Mitte des Dorsaltheils, in welcher Ausdehnung vorwiegend die Seitenstränge, theilweise auch die Vorderstränge geschwellt und erweicht waren; weiter nach Unten schienen mehr die Hinterstränge in der genannten Weise erkrankt. Auch die graue Substanz war überall erweicht, ihre Ganglienzellen atrophisch.

§ 45.

Eine besondere Erwähnung verdienen die in der Casuistik der progressiven Muskelatrophie vorliegenden Fälle, in denen sich eine lediglich auf die weissen Hinterstränge sich beschränkende Erkrankung des Rückenmarks vorfand. Hierher gehört der von Virchow[1]) mitgetheilte Fall eines 44jährigen Mannes, der schon seit seinem 21. Lebensjahre an einer sehr schleichend verlaufenden, hereditären Form von progressiver Muskelatrophie der Extremitäten litt und schliesslich unter Erscheinungen von Lungenphthise, Albuminurie und Hydrops zu Grunde ging. Das Rückenmark zeigte auf Querschnitten eine in der Höhe der oberen Halswirbel beginnende, allmählig stärker werdend nach Unten sich fortsetzende, in der Lendenanschwellung ihre Höhe erreichende Degeneration der Hinterstränge. Ueberall sah man hier und zwar am stärksten neben der hinteren Längsspalte eine hellgraue, durchscheinende, die weisse Marksubstanz substituirende Masse, welche sich in den unteren Theilen des Rückenmarks stellenweise so ausbreitete, das sie bis an die hinteren Hörner der grauen Substanz reichte. Im Allgemeinen war das Verhältniss so, dass die Degeneration an der hinteren Längsspalte begann, sich von da in die Substanz der Hinterstränge fortsetzte, zugleich aber am hinteren, äusseren Umfange derselben am Schnellsten sich ausbreitete und daher die hinteren Hörner zuerst am Eintrittspunkte der hinteren Wurzeln erreichte. Die microscopische Untersuchung bestätigte, dass nur die Hinterstränge affizirt waren, und dass schon die hinteren Hörner nicht mehr an der Erkrankung Theil nahmen. Letztere bestand aus einem ausgedehntem Schwund der Nervenfasern in der Art, dass nur noch einzelne, gewöhnlich zu 2 und mehr gruppirte, breitere Nervenfasern existirten, die auf Querschnitten in Entfernungen von 0,005 — 0,012 Mm. von einander standen. Zwischen ihnen lag eine sehr weiche, frisch sehr brüchige und feinkörnige Substanz, in der zunächst zahllose, sehr grosse und dicht zerstreute Corpora amylacea hervortraten, bei genauerer Betrachtung aber auch viele, meist länglich-ovale, granulirte Kerne, hie und da noch deutlich eingeschlossen in runde und längliche Zellenmembranen. Von Fett war nirgends Etwas zu sehen; selbst die übrigens ziemlich blutgefüllten Gefässe hatten normale Membranen. Nach Erhärtung in Chromsäure zeigte sich das Verhältniss noch deutlicher, nur dass an der Stelle der feinkörnigen Substanz ganz dichtgelagerte, vielfach verfilzte, äusserst feine, aber derbe Fibrillen zum Vorschein gekommen waren. Die übrigen Stränge des Rückenmarks, ebenso die graue Substanz verhielten sich normal; an den Nervenwurzeln konnte man „keine auffälligere Veränderung“ wahrnehmen. Swarzenski[2]) beschreibt aus Frerichs' Klinik den Fall eines 43jährigen Mannes, der an progressiver Muskelatrophie der oberen und unteren Extremitäten litt, und bei welchem die Necropsie eine totale Entartung der hinteren Rückenmarksstränge mit körnigen Einlagerungen

[1]) Virchow, Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie etc. VIII. Band. 1855. S. 537.
[2]) Swarzenski, Die progressive Muskelatrophie. Dissert. Berlin 1867.

erwies. An den vorderen, wie hinteren Wurzeln, auch an den Gefässen erkannte man keine Veränderung. — Wir erinnern hier an den oben citirten Fall von Lockhart Clarke und Thudichum, in welchem bei gleichzeitiger Erkrankung der Vorderseitenstränge und der grauen Substanz wenigstens vorwiegend die Hinterstränge affizirt waren, sowie an ein weiteres, von ersterem Autor mitgetheiltes Beispiel[1]), in welchem bei progressiver Atrophie beider oberen Extremitäten, der Thoraxmuskulatur und der rechten unteren Extremität in der Cervikalanschwellung des Rückenmarkes Erweichung der Hinterstränge und Atrophie der grauen Substanz bestand. Die Entartung der Hinterstränge setzte sich auch noch weiter herab bis in den Lendentheil fort, während die Atrophie der grauen Substanz sich hier nur auf die hinteren Hörner beschränkte.

§ 46.

Lediglich auf die graue Substanz des Rückenmarks sich beschränkende Veränderungen bei normalem Verhalten der weissen Stränge werden angegeben in dem Falle von Lockhart Clarke und Gairdner[2]), der einen 65jährigen Arzt betraf, welcher an Muskelatrophie der oberen Extremitäten litt, zu der sich später auch Atrophie der unteren Extremitäten in geringem Grade gesellte. Im Cervikalabschnitte des Rückenmarks, von der Höhe des 3. Nervenpaares bis zum Dorsaltheil, zeigte sich in den hinteren und mittleren Theilen der grauen Substanz Einlagerung granulirter Massen und Corpora amylacea mit Erweichung und Zertrümmerung der Nervenfasern; in den normal sich verhaltenden Vorderhörnern waren nur die Ganglienzellen ungewöhnlich pigmentreich. Nach unten war die graue Substanz in allen ihren Theilen normal; auch an den weissen Strängen, sowie an den Nervenwurzeln liess sich nichts Krankhaftes auffinden. Auch Hayem fand in seinem vorhin (§ 42) erwähnten Falle lediglich Veränderungen an der grauen Substanz des Cervikalabschnittes des Rückenmarkes, hauptsächlich an den Vorderhörnern; die weissen Stränge waren durchaus intakt geblieben, dagegen, wie oben erwähnt, die Vorderwurzeln der Cervikalnerven zugleich atrophisch. Gull[3]) sah bei einem 44jährigen Manne, der während des Bestehens einer progressiven Muskelatrophie beider Hände an Typhus verstorben war, eine eigenthümliche, auf die graue Substanz des Cervikaltheils sich beschränkende Veränderung in Form einer Erweiterung des Centralkanales zu einer schlauchartigen, mit seröser Flüssigkeit erfüllten Höhle, welche die umgebende graue Substanz durch Druck zur Atrophie gebracht hatte. Die Höhle erstreckte sich vom 5. Hals- bis herab in die Nähe des 3. Rückenwirbels. Die weissen Stränge waren normal; auch an den Nervenwurzeln konnte man nichts Abnormes erkennen. Wir erinnern hier nochmals an den oben (§ 42) citirten Fall von Schüppel, der auch in klinischer Beziehung mehrfach mit dem Gull'schen Falle übereinstimmte (Atrophie der oberen Extremitäten, Tod durch Typhus), in welchem gleichfalls eine Erweiterung des Centralkanales zu einer mit Serum erfüllten, schlauchförmigen Höhle gefunden wurde. Neulich wurde von John Grimm[4]) ein Fall von progressiver Muskelatrophie der oberen und unteren Extremitäten publicirt, in welchem gleichfalls Erweiterung des Centralkanales mit Atrophie der grauen Substanz bei der Sektion constatirt wurde. Allerdings fand sich hier gleichzeitig ein carcino-

---

[1]) L. Clarke, Brit. and foreign medic. chirurg. Review. XXXII. Octob. 1863. pag. 499.
[2]) L. Clarke und Gairdner, Beale's Archives of Med. Vol. III. Oct. 1861. p. 1.
[3]) Gull, Guy's Hosp. Reports. 3. Ser. VIII. 1862. p. 244.
[4]) John Grimm, Virch. Archiv. 48. Bd. 1869. S. 452.

matöser Tumor innerhalb des Cervikal- und oberen Dorsalabschnittes des Rückenmarkes, welcher indessen, wofür auch der klinische Verlauf sprach, als eine zufällige Complication aufgefasst werden zu müssen schien.

§ 47.

Den bisher aufgezählten Beispielen positiver anatomischer Befunde am Rückenmark steht indessen eine ganze Reihe von wohl constatirten Fällen gegenüber, in denen eine vollständige Integrität des Rückenmarkes in allen seinen Theilen angenommen werden musste. Zunächst dürften hierher schon die oben citirten Fälle von Cruveilhier (§ 41) zu rechnen sein, sowie ein Fall Romberg's[1]), in welchem bei einem 35jährigen, an progressiver Atrophie der Arme und Thoraxmuskulatur, später auch der Beine, der Nacken- und Respirationsmuskeln leidenden Manne die gemeinschaftlich mit Traube angestellte Leichenuntersuchung ein durchaus normales Verhalten des Gehirns, Rückenmarkes, der Nerven und Blutgefässe constatirte. Landry[2]) beobachtete einen 16jährigen kränklichen und cachektischen Burschen, der an hochgradiger Muskelatrophie der ganzen linken oberen Extremität mit Betheiligung der gleichseitigen Schulterblatt- und Thoraxmuskeln litt. Eine hinzutretende eiterige Entzündung des linken Tibiotarsalgelenkes veranlasste die Amputation des Unterschenkels; als später eine eiterige Entzündung auch im linken Kniegelenk auftrat, wurde die Amputation des Oberschenkels gemacht, in deren Folge der Kranke erlag. Die Autopsie ergab ein vollkommen normales Verhalten des Gehirns und Rückenmarks, der Nervenwurzeln, des Plexus brachialis, sowie des Sympathikus. In einem von Oppenheimer[3]) beobachteten Falle waren Rückenmark, Nervenwurzeln, Nervenplexus und peripherische Nervenstämme normal, und auch Hasse[4]) sah in einem Falle das Rückenmark und die vorderen Wurzeln gesund; nur die Bindesubstanz des Rückenmarks war „vielleicht etwas kernreicher." Friedberg[5]) konnte in einem Falle bei der gemeinschaftlich mit Meckel vorgenommenen mikroskopischen Untersuchung weder am Rückenmark, noch an den extramuskulären Nerven etwas Abnormes entdecken; nur die kleinen intramuskulären Aestchen der atrophischen Muskeln waren in gewisser, später zu erwähnender Weise verändert. Duchenne[6]) erzählt ausführlich die Geschichte eines in Andral's Klinik verstorbenen, von Axenfeld anatomisch genau untersuchten Falles, in welchem weder am Rückenmark, noch an den Vorderwurzeln die geringste Veränderung bestand. Wir erinnern noch an die bereits citirten Fälle von Vulpian, Duménil, Trousseau, Menjaud, Jaccoud und Recklinghausen, sowie an die von Cohn[7]) und Malmsten[8]) erzählten Beispiele, in denen das Rückenmark normal befunden wurde, und zwar auch da, wo die mikroskopische Untersuchung vorgenommen werden konnte. Ich selbst habe in den von

---

[1]) Romberg, Klinische Ergebnisse. Berlin 1846. S. 58. — Klinische Wahrnehmungen und Beobachtungen. Berlin 1851. S. 35.

[2]) Landry, Gaz. med. de Paris. No. 17. 1853. p. 261.

[3]) Oppenheimer, Ueber progressive fettige Muskelentartung. Habilitationschrift. Heidelberg 1855. S. 12.

[4]) Hasse, Die Krankheiten des Nervensystems. 2. Aufl. Erlangen 1869. S. 755.

[5]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 48.

[6]) Duchenne, Electrisation localisée. 2. Edit. Paris 1861. pag. 520.

[7]) Cohn, Günsburg's Zeitschrift für klinische Medizin. V. Jahrgang. 1854. S. 360.

[8]) Malmsten, Hygiea. 23. Bd. 1862. S. 555.

mir mitgetheilten Fällen I, IV, X und XVII Beispiele gegeben, in denen auch bei der mikroskopischen Untersuchung das durchaus normale Verhalten des Rückenmarks zweifellos war.

§ 48.

Bezüglich des Verhaltens der peripherischen Nerven finden sich, abgesehen von den bereits erwähnten Veränderungen, wie sie in einem Theile der Fälle an den vorderen und hinteren Wurzeln der Rückenmarksnerven constatirt wurden, mehrfache in der Casuistik zerstreute Angaben. Cruveilhier[1]) fand bei dem Marktschreier Lecomte die durch Vereinigung der Hinterwurzeln mit den atrophischen Vorderwurzeln entstandenen gemischten Plexus und Nervenstämme, z. B. den Plexus brachialis, bei makroskopischer Betrachtung von normalem Aussehen; eine mikroskopische Untersuchung wurde freilich nicht vorgenommen. Dagegen waren die von den gemischten Nervenstämmen zu den Muskeln abgehenden motorischen Aeste stark atrophisch, verdünnt und theilweise, z. B. die kleinen Aeste der atrophischen Handmuskeln, selbst bis auf das Neurilemm reducirt. Ein Gleiches sah Cr. am Hypoglossus der stark atrophischen und verfetteten Zunge. Aehnliches constatirte der genannte Forscher bei seinem 40jährigen Schmied[2]), bei welchem zugleich Atrophie der zu den atrophischen Gesichtsmuskeln gehenden Facialisäste bestand. Schneevoogt[3]) fand bei seinem Falle im N. ulnaris theilweise allerdings noch normale Fasern, theilweise aber atrophische, in Bindegewebe untergegangene Elemente und zwischen den Nervenfaserbündeln viel Fett. Der N. ischiadicus erschien normal, obgleich auch die Muskulatur der unteren Extremitäten an der Atrophie betheiligt war. Frommann[4]) sah in der sehr entwickelten Bindegewebsschicht verschiedener peripherischer, besonders dem Plexus brachialis entstammender Muskelnerven, sowie im Neurilemm der einzelnen Nerven zahlreiche Fettkörnchen und zerstreutes körniges Pigment. Trousseau[5]) fand in einem seiner Fälle bei gleichzeitiger Atrophie der Vorderwurzeln der Cervikal- und Dorsalnerven die Nn. cubital., radial., circumflex. und median. ziemlich dünn; die Nervenfasern hatten, wie das Mikroskop zeigte, an Zahl und Umfang abgenommen, theilweise enthielten sie statt des Markes eine feinkörnige Masse, theilweise fehlte das Mark total, ebenso mangelten die Achsencylinder, so dass nur die leeren Faserscheiden restirten. Virchow[6]) spricht sich bezüglich des Verhaltens der peripherischen Nerven in seinem Falle in folgender Weise aus: „Dieselben schienen weniger Fasern zu enthalten, als normal; denn sowohl auf Längs-, wie Querschnitten fanden sich sehr breite Zwischenräume zwischen denselben, die von einem äusserst kernreichen Gewebe eingenommen waren. Die Kerne selbst waren lang, schmal, etwas zugespitzt, fast wie Kerne organischer Muskelfasern; auch zeigte sich überall viel feinkörniges Fett. Allein alle untersuchte Nerven, namentlich die des Unterschenkels und der Fusssohle enthielten noch deutliche Fasern, die sogar eine grosse Breite besassen, nur nach Behandlung mit Essigsäure, Kali oder Natron mehr glatt, homogen und weniger dunkelcontourirt erschienen und nur stellenweise grössere Anhäufungen von Markstoff erkennen liessen. Für das blosse Auge waren die Nerven jedoch keineswegs atrophisch;

[1]) Arch. génér. de Méd. I. 1853. p. 590.
[2]) Jbid. Janvier 1856. pag. 16.
[3]) Loc. cit.
[4]) Loc. cit.
[5]) Loc. cit. S. 604.
[6]) Loc. cit. S. 539.

einzelne, z. B der N. tibialis posticus, sogar ziemlich dick, etwas bläulich, dagegen die einzelnen Fasern leichter zu trennen.“ Duménil[1]) erhielt in seinen Fällen bei der Untersuchung der peripherischen Nervenstämme negative Resultate; nur in seinem I. Falle (64 jährige Krankenwärterin), in welchem neben Atrophie der Muskeln des Rumpfes und der linken oberen Extremität zugleich Störungen der Sprache, Deglutition, der Zungenbewegungen und mimischen Gesichtsbewegungen bestanden, waren die Nn. hypoglossi bis an die Wurzeln sehr dünn und grau entartet, dagegen die Wurzeln der Nn. faciales, glossopharyngei und vagi normal, während die peripherischen Aeste des letztgenannten Nerven (Pharynxäste und Nn. laryngei inferiores bei ihrem Eintritt in den Kehlkopf) wiederum grau und atrophisch waren. Jaccoud[2]) fand Atrophie beider Nn. mediani, die nur noch zum Theil normale, grösstentheils atrophische Fasern enthielten, in welchen mitunter nur noch die Achsencylinder restirten. Wie oben erwähnt wurde, so waren in diesem Falle zugleich die Vorderwurzeln atrophisch, das Rückenmark aber in allen seinen Beziehungen normal. Hayem sah in seinem oben (§ 42) citirten Falle die Nn. phrenici graulich und merklich dünner; das Mikroskop zeigte eine grosse Zahl der Nervenfasern leer, andere mit körnigem Mark oder mit Fettkörnchen erfüllt. Die Muskulatur des Zwerchfells war verhältnissmässig nur in geringem Grade entartet; die übrigen peripherischen Nerven wurden nicht untersucht. In dem ersten Fall von Charcot und Joffroy[3]) enthielten die Nn. mediani und cubital. an den atrophischen Vorderarmen theilweise atrophische, in granulöser Degeneration begriffene Nervenfasern. — Von besonderer Bedeutung erscheint die Angabe Friedberg's[4]), welcher in einem von ihm untersuchten Falle von progressiver Muskelatrophie als die einzigen Anomalieen am Nervensystem Veränderungen der feinen intramuskulären Nervenverzweigungen constatirte; die Nervenscheiden waren hier verdickt und fettig entartet, und zwischen den einzelnen Nervenfasern, die ungewöhnlich weit von einander entfernt waren, war ein von zahlreichen schmalen länglichen Kernen durchsetztes Gewebe zur Entwickelung gelangt. In ähnlicher Weise erwähnt Recklinghausen, in dem zweiten der von ihm anatomisch untersuchten Fälle[5]) in den zu den sehr atrophischen Muskeln gehenden motorischen Aestchen verschmälerte und fettig degenerirte Nervenfasern gesehen zu haben, während weder im Plexus cervicalis, noch in den Nervenwurzeln und im Rückenmark selbst irgend etwas Pathologisches aufgefunden werden konnte. — Wir glauben, in dem Vorstehenden die wesentlichen, in der Literatur vorliegenden Angaben über das Verhalten der peripherischen Nerven bei der progressiven Muskelatrophie zusammengestellt zu haben; in den übrigen Fällen scheint allerdings eine nähere Untersuchung der peripherischen Nervenstämme, sowie der feineren intramuskulären Nervenverzweigungen nicht vorgenommen worden zu sein.

§ 49.

Hinsichtlich des Verhaltens des Sympathicus lauten die Berichte der Autoren, welche denselben einer eingehenderen Untersuchung unterzogen, keineswegs übereinstimmend. Der Erste, welcher zu positiven Resultaten gelangte, war bekanntlich Schneevoogt[6]), welcher

---

1) Gaz. hébdomad. No. 27. 1867.
2) Gaz. des Hôpit. No. 6. 1865.
3) Loc. cit. pag. 364.
4) Loc. cit. S. 56.
5) Wiener medizin. Presse. No. 28. 1869. S. 652.
6) Loc. cit.

den Halsstrang, in geringerem Grade auch den Bruststrang des sympathischen Nerven in einen Fettstrang umgewandelt sah; die Nervenfasern waren verdrängt durch zwischengelagerte Fettzellen und Krystalle; das Ganglion cervicale infer. bestand fast ganz aus Fettgewebe. Jaccoud[1]) fand in seinen beiden Fällen den Cervikalstrang in seiner ganzen Länge umgewandelt in welliges Bindegewebe mit zwischengelagertem Fett, wodurch die Nervenfasern comprimirt und in hohem Grade atrophirt waren; das Ganglion cervicale supremum zeigte Hyperplasie des bindegewebigen Stromas, indessen ohne dass die Nervenelemente hier gerade atrophisch gewesen wären. In einem dieser beiden Fälle bestand zugleich Entartung der Rami communicantes. Swarzenski[2]) will in seinem Falle die beiden obersten Ganglien des Sympathikus platt und livide, den Grenzstrang selbst sehr dünn gefunden haben. Duménil[3]) endlich versichert, in einem Falle den Cervikal- und Dorsaltheil des Sympathikus erheblich entartet und innerhalb seiner äusseren fibrösen Scheide zu einem Fettstrang umgewandelt gesehen zu haben; ja stellenweise schien der Grenzstrang durch Fett selbst total unterbrochen und substituirt. Bei mikroskopischer Untersuchung erkannte man nur selten Fragmente und Reste difformer oder körnig entarteter Nervenfasern innerhalb eines sehr reichlichen welligen mit zahlreichen Fettkörnchen durchsetzten, an einzelnen Stellen selbst die Hauptmasse bildenden Bindegewebes. Die Ganglienzellen enthielten dunkelgelbe Granulationen, waren theilweise sehr klein, unregelmässig und ohne deutliche Kerne. Dagegen fand Duménil in den 3 anderen von ihm mitgetheilten Fällen den Sympathikus in allen seinen Theilen auch für die mikroskopische Untersuchung normal. Landry[4]) versichert gleichfalls, in einem Falle von Atrophie der linken oberen Extremität und der linksseitigen Thoraxmuskulatur den Sympathikus und seine Ganglien, ebenso Anastomosen, welche vom mittleren und unteren Theile des Halssympathikus zum Plexus brachialis gingen, durchaus gesund befunden zu haben. Negative Ergebnisse bezüglich des Sympathikus endlich werden noch gemeldet in den citirten Fällen von Frommann, Menjaud, Hayem, Charcot und Joffroy, wobei zu bemerken ist, dass in denselben die mikroskopische Untersuchung nicht unterlassen wurde; auch ich selbst konnte in allen von mir secirten Fällen die vollständigste Integrität des Sympathikus und seiner Ganglien constatiren[5]).

§ 50.

Bezüglich des Verhaltens der Rami communicantes liegen nur wenige Angaben vor. Wir erwähnten vorhin, dass Jaccoud in einem seiner Fälle, in welchem das Rückenmark normal, dagegen der Sympathikus und die vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven erkrankt waren, zugleich die Rami communicantes atrophisch fand. Dieselben enthielten ebenso wie die vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven dünne, schmale, mit abgemagerten

---

1) Gaz. des Hôpit. No. 6. 1865.

2) Loc. cit.

3) Gaz. hébdomad. No. 29. 1867. pag. 453 (Duménil's III. Fall).

4) Gaz. med. de Paris. No. 17. 1853.

5) Wenn Jaccoud (Leçons de Clinique médicale, faites à l'Hôpital de la Charité. Paris 1867. pag. 362) der Meinung ist, ich hätte lediglich Rückenmark und Nervenwurzeln bei der Untersuchung berücksichtigt, so kann dies nur auf einem Irrthume beruhen, und mein verehrter Freund wird mir gestatten, seine Angabe an dieser Stelle zu corrigiren. Ich kann versichern, dass ich in allen meinen Fällen auch den Sympathicus ebenso, wie das übrige centrale und peripherische Nervensystem, einer sorgfältigen mikroskopischen Prüfung unterzogen habe.

Achsencylindern versehene und zerfallendes körniges Mark enthaltende Nervenfasern. Dagegen vermisste Duménil[1]) jede Anomalie an den genannten Verbindungszweigen in einem Falle, in welchem auch das Rückenmark und der Sympathikus gesund, und nur die Vorderwurzeln der 4—5 obersten Cervikalnerven atrophisch waren.

§ 51.

Ebenso spärlich sind die Angaben über das Verhalten der Intervertebralganglien der hinteren Spinalnervenwurzeln. Die einzige, mir bekannt gewordene positive Angabe findet sich bei Duménil[2]), welcher angiebt, dass in den genannten Gebilden viele freie Fettkörnchen und Fettkörnchenkugeln vorhanden gewesen seien; die Nervenfasern erschienen körnig degenerirt, granulirt, häufig geborsten, ihr feinkörniger Inhalt zwischen die freien Achsencylinder ausgetreten. In den Ganglienzellen fand sich viel dunkles, die Kerne verdeckendes Pigment, und es entsprach diese Veränderung lediglich der Cervikalgegend, auf welche sich auch die vorwiegende Erkrankung der vorderen und hinteren Rückenmarksnervenwurzeln, sowie die Affektion des Rückenmarks selbst erstreckte. Auch fand sich in diesem Falle die vorhin erwähnte Degeneration des Sympathikus. Dieser isolirt stehenden Angabe gegenüber stehen die negativen Befunde von Schneevoogt, Johnson und L. Clarke, Hasse[3]) und Menjaud, für welchen letzteren Beobachter Cornil die mikroskopische Untersuchung vorgenommen hatte.

§ 52.

An die bisher mitgetheilten literarischen Notizen, welche uns von Wichtigkeit erscheinen für die Gewinnung bestimmter Grundlagen, und welche, ohne bei dem grossen Umfang der vorhandenen Casuistik auf Vollständigkeit Anspruch machen zu wollen, jedenfalls die hauptsächlichsten und am besten beobachteten der in der Literatur vorliegenden Fälle umfassen, reihe ich die Uebersicht der pathologisch-anatomischen Befunde am Nervensystem, wie sich dieselben in den von mir selbst obducirten und genau untersuchten Fällen von progressiver Muskelatrophie ergaben.

Hier muss zunächst erwähnt werden, dass ich in zwei Fällen (X. und XVII. Fall) bezüglich des Nervensystems durchaus negative Resultate erhielt. Das Rückenmark war ebenso für die makroskopische Betrachtung, wie für die mikroskopische Untersuchung durchaus und in allen seinen Theilen normal; weder an den Wurzeln der Rückenmarksnerven, den grossen und kleinen Nervenstämmen der Extremitäten, noch an dem Grenzstrang des Sympathikus und dessen Ganglien konnte eine Anomalie aufgefunden werden. — In einem weiteren Falle (IV. Fall) fehlten gleichfalls Veränderungen am centralen Nervensystem, den Nervenwurzeln, den gemischten und motorischen extramuskulären Nervenstämmen, wohl aber erschienen die kleinen intramuskulären Nervenästchen bis in ihre feinsten peripherischen Verzweigungen innerhalb der atrophischen Muskeln erheblich alterirt. Das Bindegewebe um die intramuskulären Nervenäste war bedeutend verdickt; zwischen die Nervenfaserbündel hatte sich ein reichliches fibrilläres Bindegewebe entwickelt, in welchem nach $\bar{A}$ zahlreiche runde und längliche Kerne,

[1]) Gaz. hébdomad. No. 27. 1867. (Duménil's I. Fall).
[2]) Ibid. No. 29. 1867. (Duménil's III. Fall)
[3]) Die Krankheiten des Nervensystems. 2. Aufl. Erlangen 1869. S. 755.

meist in rosenkranzförmige Reihen gestellt, hervortraten. Weiterhin schob sich die interstitielle Bindegewebshyperplasie auch zwischen die einzelnen Primitivfasern hinein, deren Mark zunächst varikös zu werden begann, dann in eine körnige, krümelige Masse zerfiel und schliesslich total atrophirte, so dass selbst auf längere Strecken hin zuletzt nur noch eine kernreiche, sich verzweigende Bindegewebsstrasse den Verlauf der früheren Nervenanastomose bezeichnete. Oder die Nervenfasern wurden immer dünner durch zunehmenden Schwund der Markscheide, schliesslich schienen nur noch die Schwann'schen Scheiden und Achsencylinder zu restiren, oder auch die letzteren waren verschwunden. Verfolgte man eine solche Bindegewebsstrasse in centripetaler Richtung durch Verschiebung des Objektes, so konnte man sich leicht davon überzeugen, dass es sich um atrophische Nervenäste handelte, indem früher oder später in derselben wieder einzelne, deutlich erkennbare Fragmente von Nervenfasern auftauchten, oder indem dieselbe mit Nervenfasern führenden Strängen in Verbindung trat. Nicht selten waren die in der beschriebenen Veränderung begriffenen intramuskulären Nervenäste von einer, der Scheide derselben folgenden Anhäufung grosser, reihenweise hintereinander stehender Fettzellen begleitet (Taf. II. Fig. F.) Nirgends aber war in diesem Falle die Veränderung der Nervenfasern über das Bereich der intramuskulären Aeste hinausgegangen; während z. B. die innerhalb des M. orbicul. oris und der Mm. zygomatici verlaufenden Nervenästchen die Degeneration in exquisitem Grade darboten, waren die extramuskulären, zu den genannten Muskeln tretenden Aeste des N. facialis noch intakt oder boten nur hie und da eine gewisse Strecke weit eine durch eine auffallende Verdickung des äusseren Neurilemms erkennbare chronische Perineuritis, während die Nervenfasern selbst im Innern wohlerhalten beisammenlagen. Alle die beschriebenen Veränderungen waren am Schönsten ausgeprägt an den intramuskulären Verzweigungen der Nn. hypoglossi innerhalb der in einem sehr erheblichem Grade atrophischen Zunge. — Auch in Fall XXI (Combination mit Muskelhypertrophie) fand ich dieselben Veränderungen der Nerven beschränkt auf die intramuskulären Zweige, während die grossen Nervenstämme sich vollständig intakt verhielten. — In zwei anderen tödtlich verlaufenden Fällen (Fälle I und II) bestanden ebenfalls die beschriebenen Veränderungen an den intramuskulären motorischen Nerven, zugleich aber auch noch unzweideutige Alterationen analoger Art an den extramuskulären motorischen, sowie an den gemischten Nervenstämmen, mit gleichzeitiger Erkrankung der vorderen und hinteren Nervenwurzeln, wozu sich in dem einen derselben (Fall II) noch eine Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge gesellt hatte. Das histologische Ergebniss der Untersuchung der genannten peripherischen Nerven stimmte im Wesentlichen überein mit den vorhin geschilderten Verhältnissen an den erkrankten intramuskulären Nervenästen, wie sie in Fall IV bestanden. Ueberall zeigte sich Hyperplasie des Perineurium externum und internum mit nach Zusatz von $\bar{A}$ hervortretenden erheblichen Kernwucherungen; selbst die Kerne der Schwann'schen Scheiden waren da und dort entschieden in Vermehrung begriffen, sowie auch die genannten Scheiden selbst an einer nicht seltenen Zahl von Nervenfasern zu einer sehr fein längsstreifigen, fibrillären Masse verdickt erschienen. Das Mark der Fasern begann krümelig zu gerinnen und bröckelig zu zerfallen, weiterhin bis auf grössere und kleinere Reste zu verschwinden, ja selbst vollständig sich zu lösen, so dass nur noch die Achsencylinder oder auch nach Untergang letzterer die collabirten, häufig fibrillär verdickten Schwann'schen Scheiden, innig verbunden mit dem hyperplastischen interstitiellen Bindegewebe restirten, Mitunter, wie ich dies besonders deutlich in Fall II verfolgen konnte, schien der eigentlichen Atrophie der Nervenfasern ein früheres Stadium vorauszugehen, in

welchem die Elemente durch eine Art Quellung ihres Markes verdickt, verbreitert, mit varikösen Anschwellungen und hernienartigen Ausbuchtungen versehen, dabei von mattem Glanze, einfacher Contour und häufig gewundenem, geschlängeltem Verlauf erschienen. Diesem, einer Art von parenchymatöser Schwellung und Aufnahme reichlicheren Materiales vergleichbaren Stadium folgte dann das Stadium der Gerinnung und des körnigen Zerfalles des Markes und der weitere Fortgang zur Atrophie. Von Fett konnte Nirgends eine Spur in den Nervenfasern erkannt werden. In den gemischten Nervenstämmen verliefen neben den in der beschriebenen Weise veränderten Nervenfasern und Nervenfaserzügen noch zahlreiche vollkommen normal aussehende Nervenfaserbündel, welche wohl als sensible oder aus noch unveränderten Muskeln und Muskeltheilen stammende Elemente betrachtet werden mussten. Sehr bemerkenswerthe Resultate brachte die vergleichende Untersuchung der beiderseitigen Nn. mediani in dem von mir mitgetheilten Fall I; während durch den Stamm des rechtsseitigen Medianus hindurch die Veränderung sich auf das Bestimmteste verfolgen liess, zeigte der linksseitige, dem nicht atrophischen Arm angehörige Medianus ein normales Verhalten. Die gleichen Anomalieen, wie sie für die peripherischen Nervenstämme beschrieben wurden, bestanden an den atrophischen Nervenwurzeln in meinen letztgenannten beiden Fällen; während aber in den vorderen Wurzeln die Veränderung so bedeutend war, dass man nur eine verhältnissmässig geringe Zahl normaler Elemente erblickte, war in den hinteren Wurzeln die Menge der normalen Nervenfasern bei Weitem überwiegend. Bezüglich der sensiblen Hautnervenstämme kann ich beifügen, dass dieselben auch für die microscopische Betrachtung bis in ihre feinsten Verzweigungen durchaus intact sich verhielten; in Fall II sah ich in der Haut der Fingerspitzen an den im höchsten Grade atrophischen Händen die schönsten und ganz normal beschaffenen Nervenfasern an die Hautpapillen herantreten.

Die Veränderung des Rückenmarks, wie sie der von mir geschilderte Fall II darbot, bestand in grauer Degeneration der Hinterstränge, indessen nur partiell an den inneren, zunächst der hinteren Längsspalte gelegenen Abschnitten derselben, welche von Goll als „dunkle Keile", „Keilstränge" unterschieden wurden. Die äusseren, die Hinterhörner begränzenden Theile der Hinterstränge, die Seiten- und Vorderstränge, sowie die graue Substanz zeigten sich durchweg normal. Die Nervenfasern innerhalb der grau degenerirten Parthie waren grösstentheils wie gequollen, mit Varicositäten besetzt, das Mark in Zerklüftung und körnigem Zerfall, grossentheils in Verflüssigung und Resorption, so dass nicht selten die Fasern auf ihrem Verlaufe unterbrochen schienen. Ueberall aber waren die so veränderten Elemente in eine trübe, granulöse Substanz eingebettet, die nach Ā sich klärte und dann zahllose runde, ovale, ziemlich grosse und scharf contourirte, nicht selten in Theilung begriffene, gekerbte oder bisquitförmige Kerne mit deutlichen Nucleolis zu Tage treten liess. Ausserdem lagen in der Grundsubstanz viele Corpora amylacea, sowie hie und da Fettkörnchenhaufen; auch waren da und dort einzelne Gefässe mit Fettkörnchenkugeln besetzt.

§ 53.

Es wird nach dem Bisherigen keinen Augenblick zweifelhaft sein können, dass es sich hinsichtlich der bei progressiver Muskelatrophie am Rückenmark vorgefundenen Veränderungen im Wesentlichen um aktive irritative Vorgänge, um wirklich entzündliche Prozesse handelt, welche unter dem Bilde bald der rothen oder grauen degenerativen Erweichung, bald der Induration und Sclerose einhergehen. Die in diesem Punkte ziemlich übereinstimmenden An-

gaben der Autoren, sowie die Resultate meiner eigenen Untersuchungen liefern hierfür die bündigsten Beweise. Schon Schneevoogt und Valentiner sahen in den erweichten Abschnitten des Rückenmarks viel feinkörniges Fett in mehr oder minder vertheiltem Zustande, reichliche Mengen von Fettkörnchenzellen und Fettkörnchenhaufen mit Erweichung und Zerfall der Nervenfasern. Frommann und Leubuscher bestätigten die genannten Befunde in ihrem Falle und fügten das Vorkommen von Amyloidkörperchen, sowie von Spuren frischer und älterer Extravasate (Pigmenthäufchen, Hämatoidinkrystalle) in den erweichten Parthieen hinzu. Lockhart Clarke legt viel Gewicht auf das in seinen Fällen grauer Erweichung vorhandene Bestehen fettig-körniger Einlagerungen (granular desintegration), wie sie bei Entzündung vorkämen, und bezieht mit Recht das Vorhandensein überfüllter und erweiterter Blutgefässe, sowie mitunter bestehender Hyperämieen und Trübungen der Pia mater spinalis auf irritative Vorgänge. Luys sah die „körnige Exsudation“ vorzugsweise der Aussenseite der Gefässe folgend, aber auch ausserdem nebst vielen Corpora amylacea zerstreut durch die erkrankten Theile des Rückenmarks. Hayem hebt Wucherungen der Neuroglia zu einer granulösen Masse und Hyperplasie ihrer Kerne mit sekundärem Schwund der Nervenelemente, sowie auffallende Veränderungen an den Blutgefässen (Ueberfüllung und Erweiterung, Verdickung der Wände der Capillaren und kleinen Arterien, Entstehung perivasculärer Exsudationen) hervor. Ich erinnere an die vorhin von mir geschilderten Rückenmarksbefunde in meinem II. Falle, ebenso an die von Virchow gegebene Beschreibung der an den Hintersträngen bestehenden Veränderungen, woraus der aktive, entzündliche Charakter der Störung gleichfalls mit aller Bestimmtheit hervorleuchtet. Für die mit Induration einhergehenden Alterationen des Rückenmarks wird in übereinstimmender Weise von den Autoren die Existenz eines reichlichen, hyperplastischen Bindegewebes hervorgehoben, während die Nervenfasern theils als atrophische, abgemagerte Reste, theils nur noch als Achsencylinder persistirten, oder wohl auch grösstentheils spurlos zu Grunde gegangen waren. Wir erinnern an die Fälle von Lockhart Clarke und Radcliffe, von Charcot und Joffroy, von Duménil u. A.; letztgenannter Autor macht auch auf das Vorkommen von reichlichen Kernwucherungen und Corpora amylacea innerhalb des hyperplastischen Stromas aufmerksam, deren auch in verschiedenen anderen Fällen Erwähnung geschieht. Es würde ein Leichtes sein, aus den vorliegenden casuistischen Materialien die Zahl der Beispiele, in denen die histologischen Alterationen sowohl an der weissen, wie grauen Substanz des Rückenmarkes mit aller Entschiedenheit den aktiven Charakter documentirten, zu vermehren; doch mögen die mitgetheilten Daten genügen.

§ 54.

Indessen sind wir keineswegs berechtigt, alle am Rückenmarke vorgefundenen Veränderungen ausnahmslos für den Ausdruck entzündlicher Prozesse zu erklären, so sehr dies auch für die überwiegende Mehrzahl der krankhaften Störungen seine unbestreitbare Gültigkeit hat. Wir haben dabei jene Veränderungen im Auge, welche zuerst von Valentiner und Luys an den grossen multipolaren Ganglienzellen der grauen Vorderhörner aufgefunden und nachher von Schüppel, Lockhart Clarke, Duménil, Hayem, Charcot und Joffroy in übereinstimmender Weise beschrieben wurden. Ueberall boten die genannten Elemente an sich den Charakter einer regressiven Ernährungsstörung und einfachen Atrophie; dieselben wurden bräunlich von Farbe, füllten sich mit dunklen, pigmentartigen, besonders zunächst den Kern umlagernden Körperchen, ihre Fortsätze begannen dünner zu werden, schienen in

ihrem Verlaufe unterbrochen, schwanden dann vollständig, während auch die Zellenkörper weiterhin sich verkleinerten, schrumpften, zu kleinen kernlosen, mitunter glänzenden oder undeutlich begrenzten, eckigen Gebilden sich umgestalteten, die schliesslich bis zu vollständigem Verschwinden atrophirten. Nun würden wir allerdings derartige Veränderungen sehr wohl als die Folge entzündlicher Vorgänge innerhalb des die genannten Elemente umgebenden Gewebes zu deuten berechtigt sein, wie wir ja überhaupt die nervösen, faserigen wie zelligen Elemente innerhalb Entzündungsheerden durch einfache Atrophie zu Grunde gehen sehen, und es mag immerhin in jenen Fällen, in welchen zugleich die ganze Substanz der grauen Vorderhörner im Zustande entzündlicher Erweichung oder Induration gefunden wurde, eben in diesen entzündlichen Vorgängen theilweise die Ursache der Atrophie jener Elemente gegeben gewesen sein. Aber es lässt sich diese Anschauung keineswegs für alle Fälle durchführen, insoferne Beispiele vorliegen, in denen die beschriebene Alteration der Ganglienzellen bestand, ohne dass die graue Substanz der Vorderhörner der Sitz einer entzündlichen oder anderweitigen Störung gewesen wäre (Fall von Charcot und Joffroy.) In anderen, von Duménil und Hayem mitgetheilten Fällen bestanden wohl gewisse Veränderungen entzündlicher Art an den Vorderhörnern, indessen nicht in einem so vorwiegenden Grade, dass hieraus die so erhebliche Atrophie und der so ausgebreitete Schwund jener Elemente eine genügende Erklärung hätte finden können. Wenn wir berücksichtigen, dass jedenfalls ein grosser Theil der motorischen Fasern der Vorderwurzeln in direktem Zusammenhang mit den Ausläufern dieser in den Vorderhörnern gelegenen Ganglienzellen steht, so wird wohl die Annahme als keine gewagte erscheinen, dass die Atrophie der Ganglien und ihrer Fortsätze unabhängig von entzündlichen Vorgängen, wenn auch mit letzteren häufig combinirt, zu Stande kommen könne als das Resultat eines einfachen, vielleicht Jahre hindurch andauernden Ausfalles der physiologischen Aktion auf die Muskeln, an denen die vom Gehirn aus zu den Ganglien fortgeleitete Erregung auf den Bahnen der motorischen Nerven zur Wirkung gelangen sollte. Für eine solche Auffassung sprechen auch gewisse, sehr analoge Veränderungen, welche an den Ganglienzellen der Vorderhörner bei Individuen beobachtet wurden, deren eine oder andere Extremität vor einer längeren Reihe von Jahren durch Amputation entfernt worden war. Wir werden im Verlaufe unserer Arbeit (§ 75.) auf diesen Punkt näher zurückzukommen und dabei zugleich unsere Gründe gegen die neuerlichst aufgetauchte Theorie bezüglich des Ausganges der progressiven Muskelatrophie von einer Läsion jener Ganglienzellen zu entwickeln Gelegenheit finden.

§ 55.

In analoger Weise, wie wir eben die bei progressiver Muskelatrophie am Rückenmark zur Entwickelung gelangenden Störungen als den Ausdruck theils entzündlicher, theils einfach regressiver, atrophirender Vorgänge unterschieden haben, werden wir auch die an den peripherischen Nerven vorkommenden Veränderungen als den Effekt doppelter Ursachen auffassen müssen. Im Wesentlichen handelt es sich auch hier wiederum zunächst um aktive, produktive Ernährungsstörungen entschieden entzündlichen Charakters, welche in Berücksichtigung der Hyperplasie und des Kernreichthums des äusseren und inneren Neurilemms, sowie der Kernvermehrung der Schwann'schen Scheiden und der mitunter an letzteren zur Entwickelung kommenden fibrillären Verdickung als Perineuritis und Neuritis interstitialis chronica bezeichnet werden müssen, wobei die von mir nachgewiesene, der Atrophie der Nervenfasern mitunter vorausgehende Quellung und variköse Auftreibung der Markscheide in gewisser Weise

auch an das Bestehen einer parenchymatösen Reizung erinnert.[1]) Die nachfolgende Atrophie der Fasern selbst bis zu völligem Schwunde wird freilich immerhin der Hauptsache nach auf Rechnung der entzündlichen Ernährungsstörung und Hyperplasie des Neurilemms gesetzt werden müssen; aber es kann auch nicht fraglich sein, dass auch hier die andauernd gehemmte Funktion der Nervenelemente die Atrophie begünstigen und das Ihrige zu dem endlichen Schwund der Nervenfasern beitragen wird. Nur ist es begreiflicher Weise bei der so innigen Mischung beider Ursachen unmöglich, die Wirkungen derselben getrennt zur Anschauung zu bringen.

Wenn wir zunächst absehen von den angedeuteten, als eine einfache Atrophie sich darstellenden Veränderungen gewisser Elemente, wie sie auf die Beeinträchtigung und das Darniederliegen der physiologischen Funktion bezogen werden können, so ergiebt sich nach dem bisher Mitgetheilten im Grossen und Ganzen eine vollkommene Uebereinstimmung der am centralen und peripherischen Nervensystem zur Entwickelung gelangenden pathologisch-histologischen Veränderungen mit den in den Muskeln vor sich gehenden Gewebsstörungen, insoferne allen mehr oder weniger ein aktiver, entzündlicher Charakter zukömmt. Die Aufgabe der folgenden Blätter wird sein, die Beziehungen zwischen den beiderseitigen Störungen darzulegen.

---

[1]) Zellenbildung im Innern von Nervenfasern, wie sie Popper (Ueber den Krebs der quergestreiften Muskeln. Oesterreich. mediz. Jahrbücher 1865. 4. u. 5. Heft. S. 77) als von den Kernen der Schwann'schen Scheiden ausgehend beobachtete, habe ich bei Muskelentzündungen und bei progressiver Muskelatrophie niemals gesehen.

Cap. IV.

Gründe für die secundäre Natur der bei progressiver Muskelatrophie am Nervensysteme vorkommenden pathologisch-anatomischen Veränderungen.

§ 56.

Es ist aus den im vorigen Kapitel mitgetheilten Daten ersichtlich, dass keinerlei constante pathologisch-anatomische Befunde am Nervensystem bei der progressiven Muskelatrophie existiren, dass vielmehr in den einzelnen Fällen die mannigfaltigsten Verschiedenheiten bezüglich der Verbreitung, theilweise auch der speziellen Art der am Nervenapparate hervortretenden Veränderungen constatirt werden können. Bald war es, wie wir gesehen haben, der Zustand der vorderen, mitunter auch der hinteren Wurzeln der spinalen Nerven, bald eine schon der groben Betrachtung sofort augenfällige Störung der grauen oder weissen Rückenmarkssubstanz oder beider zusammen in wechselnder Form, Verbreitung und Combination, bald eine Veränderung des Sympathikus, welche die Aufmerksamkeit der Beobachter erregte, bald endlich waren entschiedene Alterationen an den gemischten und motorischen peripherischen Nervenstämmen in mehr oder minder grosser Verbreitung nachweisbar.

§ 57.

Was das Rückenmark betrifft, so mangelt leider in einem nicht kleinen Theile der Fälle die microscopische Untersuchung, welche doch nur als der einzig sichere Massstab für die Beurtheilung eines normalen oder pathologischen Verhaltens festgehalten werden muss, und es wird diesen Fällen jedenfalls eine nur beschränkte Beweiskraft eingeräumt werden können. Berücksichtigt man indessen, dass fast in allen Fällen, in denen eine pathologische Störung des Rückenmarks überhaupt bestand, dieselbe sofort schon macroscopisch durch Veränderung der Form, Färbung, Consistenz oder des Volumens auffällig war, so wird es immerhin erlaubt sein, mit einem gewissen Grade von Wahrscheinlichkeit auch in jenen Fällen, in welchen dem blossen Auge keinerlei Anomalieen erkennbar waren, wenigstens die Existenz gröberer anatomischer Läsionen auszuschliessen. Wollten wir indessen aber auch alle jene

Fälle, in denen die microscopische Untersuchung mangelt, aus unserer Betrachtung ferne halten, so bliebe doch immer noch eine genügende Anzahl von Beispielen übrig, in denen auch die histologische Prüfung nur negative Resultate lieferte, und für solche Fälle wird die Beweisfähigkeit für die Möglichkeit eines Intaktseins des Rückenmarkes bei der progressiven Muskelatrophie unter allen Verhältnissen aufrecht erhalten werden müssen.

Empfindlicher noch tritt uns in der Mehrzahl der Fälle der Mangel einer microscopischen Untersuchung des peripherischen Nervensystems entgegen, wenn wir berücksichtigen, dass an den Nervenstämmen bei äusserlich durchaus normalem Aussehen und Volumen die erheblichsten Veränderungen der Nervenfasern vorhanden sein können. Gerade dieses Verhältniss scheint nach den spärlichen, in der Literatur vorliegenden Angaben, sowie nach dem Ergebnisse meiner eigenen Untersuchungen bei progressiver Muskelatrophie keineswegs selten zu sein, und wir sehen hier, wie erhebliche Verdickungen des äusseren und inneren Perineuriums eine Atrophie der Nervenelemente vollständig zu maskiren und dem Nervenstamm ein äusserlich durchaus gesundes Aussehen zu bewahren im Stande sind. Wenn wir demnach bekennen müssen, dass besonders in Bezug auf das Verhalten des peripherischen Nervensystems das casuistische Material vielfältige Lücken besitzt, so erscheinen uns doch auch diese unvollständigen Fälle in keiner Weise werthlos, insoferne dieselben bei gegenseitiger Vergleichung sich in gewisser Weise ergänzen, und damit als Basis für bestimmte Schlüsse bezüglich des Zusammenhanges und der Entwickelung der pathologisch-anatomischen Veränderungen mit Vorsicht benützt werden können. Zudem glaube ich durch die eingehende, auf alle Theile des peripherischen und centralen Nervensystems sich beziehende Untersuchung in den von mir obduzirten Fällen jene Lücken ausgefüllt zu haben, und halte die hierbei gewonnenen Ergebnisse für geeignet, um dieselben, ohne mich auf das Feld unbegründeter Hypothesen zu begeben, als Massstab für die Deutung selbst lückenhaft untersuchter Fälle zu benützen, und um ein Urtheil über die Beziehung der am Nervenapparate vorkommenden pathologisch-anatomischen Störungen zur Muskelerkrankung zu gewinnen.

§ 58.

Wenn wir uns für einen Augenblick auf den Standpunkt Jener stellen, welche die Ursache der progressiven Muskelatrophie in einer primären Affektion der Nervenapparate erblicken, so drängt sich zunächst die Frage auf, wie es denn möglich sei, dass eine und dieselbe, klinisch und anatomisch so genau und scharf charakterisirte Myopathie als die Folge so variabler Veränderungen der Nervenapparate, wie sie in den einzelnen Fällen vorgefunden wurden, zur Entwickelung gelangen sollte. Es dürfte von vorne herein kaum zu begreifen sein, wie Veränderungen der verschiedensten, physiologisch doch so sehr differirenden Abschnitte des Nervensystems, das eine Mal eine Erkrankung der weissen Rückenmarkssubstanz, und zwar bald der hinteren, bald der seitlichen und vorderen Stränge, das andere Mal eine Alteration der grauen Substanz, hier eine Veränderung der Spinalnervenwurzeln, dort des Sympathikus u. s. w., immer und in allen Fällen eine übereinstimmende Störung am Muskelapparate sollten hervorrufen können. Ueberdiess gegenüber allen diesen verschiedenen Läsionen des Nervensystems dann noch jene Reihe von wohl constatirten Fällen, in denen die in klinischer und anatomischer Beziehung durchaus gleiche Myopathie bei durchaus intaktem Nervenapparate zur Entstehung gelangte! Unter diesen Verhältnissen dürfte es wohl nahe liegen, die Beantwortung der Frage in umgekehrter Weise zu versuchen, den Ausgangspunkt

der Betrachtung von den Muskeln zu nehmen, die Myopathie als das Primäre aufzufassen und allen jenen variablen Veränderungen am Nervensystem die Bedeutung sekundärer Störungen zu vindiziren. Wenn es thatsächlich feststeht, dass die progressive Muskelatrophie bald mit, bald ohne Veränderungen am Nervenapparate einherzugehen im Stande ist, so wird schon damit die Anschauung in gewissem Grade gerechtfertigt, dass eben die Myopathie das Wesentliche und Ursprüngliche sein möchte, und dass dieselbe unter Umständen Störungen am Nervensystem hervorrufen könne, ohne aber solche immer und nothwendiger Weise hervorrufen zu müssen.

§ 59.

Bezüglich der lokalen Verbreitung der am Nervensystem vorkommenden Veränderungen lassen sich im Allgemeinen folgende Gruppen unterscheiden, welche als Stadien eines von den erkrankten Muskeln auf die intramuskulären Nerven übergreifenden und längs der Nervenbahnen centripetal zum Rückenmark emporsteigenden pathologischen Prozesses aufgefasst werden können.

1. Stadium: Die Veränderung beschränkt sich lediglich auf die intramuskulären Nervenverzweigungen und stellt sich in der Weise dar, wie sie oben (§ 52) ausführlich geschildert wurde. Hierher gehört ein von Friedberg[1]) beschriebenes Beispiel, sowie die von mir geschilderten Fälle IV und XXI.

2. Stadium: Die Veränderung hat sich über das Bereich der intramuskulären Nervenverzweigungen hinaus mehr oder minder weit auf die extramuskulären motorischen und gemischten Nervenstämme, selbst bis auf die Nervenwurzeln fortgesetzt. Wir rechnen hierher einen der von v. Recklinghausen[2]) untersuchten Fälle, in welchem die zu den sehr atrophischen Muskeln gehenden motorischen Zweige verschmälerte und fettig degenerirte Nervenfasern enthielten, während weder im Plexus cervicalis, noch an den Nervenwurzeln oder im Rückenmark selbst irgend etwas Pathologisches nachgewiesen werden konnte. Allerdings wird über das Verhalten der intramuskulären Nervenverzweigungen Nichts mitgetheilt; indessen möchte ich in keiner Weise an einer an denselben bestandenen Veränderung zweifeln. Den höchsten Grad der in diese Categorie fallenden Veränderung repräsentiren jene Fälle, in denen die Degeneration sich bis auf die Wurzeln der Rückenmarksnerven fortsetzte, ohne aber das Rückenmark selbst zu betheiligen. In dem von mir untersuchten Falle I gelang es, die Veränderung der Nerven von den Muskeln aus durch die gemischten Stämme und Plexus hindurch bis in die vorderen, in geringerem Grade auch die hinteren Wurzeln zu verfolgen, während das Rückenmark noch gesund geblieben war. Der in diesem Falle bestehende höhere Grad der Veränderung an den kleinen Muskelästen gegenüber der in geringerem Grade ausgeprägten Veränderung an den gemischten Nerven und Nervenstämmen liess keinen Zweifel darüber, dass der Process eine centripetale Verlaufsweise genommen hatte. Hierher gehören sodann einige der Cruveilhier'schen Fälle[3]), in denen die von den gemischten Nervenstämmen zu den Muskeln abgehenden motorischen Zweige atrophisch, verdünnt und theilweise, z. B. die kleinen Aeste der atrophischen Handmuskeln,

[1]) Pathologie u. Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 48.
[2]) Wiener medicin. Presse. No. 28. 1869. S. 652.
[3]) Fall des Marktschreiers Lecomte und des 40jährigen Schmiedes. Vgl. Archiv. génér. de Med. 1853. p. 590. — 1856. p. 16.

selbst bis auf's Neurilemm reduzirt waren. Leider konnte bei dem Mangel microscopischer Untersuchung die Degeneration nicht durch die gemischten Stämme und Plexus hindurch verfolgt werden, welche wohl macroscopisch normal aussahen, was aber die Existenz innerer Veränderungen keineswegs ausschliesst. Dagegen trat die Degeneration oben bei der Trennung der motorischen von den sensiblen Fasern in Form von Atrophie der Vorderwurzeln wiederum zu Tage. Wir rechnen fernerhin hierher einen der Trousseau'schen Fälle[1]), in welchem bei Atrophie der Vorderwurzeln der Cervikal- und Dorsalnerven (Atrophie der Muskulatur des Thorax und der oberen Extremitäten) die Nn. cubit., rad., circumflex. und median. atrophisch gefunden wurden, wobei allerdings die Untersuchung in so ferne fragmentarisch ist, als der Anfang des Prozesses in den intramuskulären Nerven nicht constatirt ist; sodann Jaccoud's Fall[2]), in welchem bei Atrophie der entsprechenden Vorderwurzeln die Erkrankung auch innerhalb der Nn. mediani nachgewiesen wurde, leider aber auch ohne Angaben, die eine vollständige Continuität der Degeneration von den intramuskulären Nerven aus durch direkte Beobachtung gezeigt hätten, obgleich die Existenz einer solchen nicht zweifelhaft sein dürfte. — War die Muskelerkrankung eine nur einseitige, so konnte auch nur auf der betreffenden Seite die Veränderung der Nerven und Nervenwurzeln constatirt werden. Als Beispiel hierfür kann der von mir beschriebene Fall I gelten, in welchem die Degeneration an der der atrophischen Hand entsprechenden rechten Seite bis in den Stamm des Medianus hinauf verfolgt werden konnte, während die dem gesunden linken Arm angehörigen entsprechenden Nerven durchaus normal geblieben waren. — Besonders bemerkenswerth aber für unsere Auffassung sind jene Fälle, in denen bei gleichzeitiger Atrophie der Muskulatur der oberen und unteren Extremitäten lediglich Degeneration der den oberen Extremitäten entsprechenden Nervenwurzeln gefunden wurde, während die den doch ebenso atrophischen Beinen entsprechenden Nervenwurzeln normal geblieben waren, Fälle, welche die Möglichkeit eines centrifugalen Ganges des Prozesses geradezu ausschliessen. Berücksichtigt man, dass in den meisten dieser Fälle die Atrophie der Muskulatur der oberen Extremitäten viel früher bestand, als jene der unteren, so lässt sich begreifen, warum der degenerative Prozess an den oberen Extremitäten bereits an den Nervenwurzeln angelangt sein konnte, während dies an den Wurzeln der Nerven für die unteren Extremitäten noch nicht der Fall war. Wir erinnern hier an den Fall von Vulpian[3]), in welchem bei Atrophie der Muskulatur der oberen und unteren Extremitäten lediglich die vorderen Wurzeln in der Höhe der Cervikalanschwellung atrophisch waren, sowie an den Schneevoogt'schen Fall, der bei einem an Muskelatrophie der oberen, später auch der unteren Extremitäten leidenden Manne Atrophie der Vorderwurzeln der Cervikalnerven mit Veränderungen am N. ulnaris zeigte, während die Vorderwurzeln der Nerven der unteren Extremitäten, sowie die Nn. ischiadici normal geblieben waren. In dem Falle von Baudrimont[4]) (Muskelatrophie der linken oberen und gleichseitigen unteren Extremität) waren nur die von der Halsanschwellung abtretenden linksseitigen Vorderwurzeln atrophisch, die der linken Unterextremität angehörigen Nervenwurzeln gesund, und in ähnlicher Weise bestanden in dem Menjaud'schen Falle[5]) nur an den vorderen und hinteren Wurzeln der letzten Cer-

[1]) Clinique médicale. Deutsch von Culmann. 2. Bd. 1868. S. 604.
[2]) Gaz. des Hôpit. No. 6. 1865.
[3]) L'Union médicale. No. 49. 1863.
[4]) Journ. de Bordeaux. Mars 1866. p. 148.
[5]) Gaz. des Hôpitaux. No. 3. 1866.

vikal- und oberen Dorsalnerven Veränderungen, obgleich auch die Beine nicht gesund gewesen waren. In anderen Fällen waren allerdings bei Muskelatrophie der oberen und unteren Extremitäten zugleich Degenerationen an den den Beinen entsprechenden Nervenwurzeln zugegen, doch fast durchgehends in geringerem Grade, als an jenen der oberen Extremitäten, entsprechend dem späteren Auftreten der Muskelaffektion an den Beinen. In der früher aufgeführten Casuistik finden sich hierfür mehrfache Belege. Diesen Fällen gegenüber steht der von mir beschriebene Fall I, in welchem die Muskelatrophie der Beine viel älteren Datums war, als jene der rechten Hand, und in welchem die Nerven der unteren Extremitäten bis hinauf zu den entsprechenden vorderen und hinteren Wurzeln der sacralen und lumbalen Nerven in exquisiter Weise verändert waren, während dagegen an der oberen Extremität die Erkrankung der Nerven von den atrophischen Handmuskeln aus nur bis in den Stamm des Medianus herauf verfolgt werden konnte, nicht aber die entsprechenden Nervenwurzeln erreichte. Ebenso erinnere ich an die in meinem Falle II beobachteten ähnlichen Verhältnisse, bei welchem es entsprechend der länger bestehenden Muskelaffektion an den unteren Extremitäten selbst bis zu Atrophie der vorderen und hinteren sacralen und lumbalen Nervenwurzeln gekommen war, während in den später erkrankten Armen der krankhafte Process an den Nerven sich in seinem Verlaufe durch die grossen Stämme beschränkt hatte.

3. Stadium: Die Veränderung hat sich bis in das Rückenmark erstreckt. Zwar finden sich in der Literatur Fälle erwähnt, in denen Veränderungen am Rückenmark als einzige, das Nervensystem betreffende Alterationen vorhanden gewesen sein sollen; indessen erscheinen uns diese Fälle keineswegs hiefür überzeugend, indem in denselben die Untersuchung des peripherischen Nervensystems theils ganz unterlassen, theils allzu unvollständig vorgenommen wurde, als dass man gleichzeitige Veränderungen desselben mit Sicherheit auszuschliessen berechtigt sein könnte. Dies gilt u. A. für die von Lockhart Clarke in Gemeinschaft mit Cooper und Jackson berichteten, früher citirten Fälle, in denen die ganze Aufmerksamkeit der Beobachter durch die an der grauen Rückenmarkssubstanz gefundenen Veränderungen absorbirt worden zu sein schien, so dass des Zustandes der peripherischen Nerven und ihrer Wurzeln keine Erwähnung geschieht; ebenso mangelt in dem Falle von Gull, in welchem gleichfalls Alterationen der grauen Substanz, sowie in jenem von Swarzenski, in welchem Degeneration der weissen Hinterstränge bestand, jede genauere Untersuchung der peripherischen Nerven. In dem Frommann'schen Falle heisst es bezüglich der vorderen Wurzeln, dass dieselben „nicht auffallend verdünnt“ gewesen seien; berücksichtigt man aber, dass ein normales Volumen der peripherischen Nerven und Nervenwurzeln die Existenz innerer Veränderungen keineswegs ausschliesst, sowie namentlich, dass in diesem Falle degenerative Zustände an peripherischen, besonders dem Plexus brachialis entstammenden Nervenästen ausdrücklich hervorgehoben werden, so dürften wohl sicherlich Veränderungen an den Nervenwurzeln als das nothwendige Mittelglied zwischen der Alteration des Rückenmarks und der peripherischen Nervenstämme vorhanden gewesen sein. Aehnliches gilt für den Virchow'schen Fall, in dem bezüglich der Nervenwurzeln gesagt wird, dass man an ihnen „keine auffälligere Veränderung“ habe wahrnehmen können, während doch die peripherischen Nerven sehr entschiedene, wenn auch nur mikroskopisch nachzuweisende Alterationen darboten. In allen übrigen in der Literatur vorliegenden Fällen von progressiver Muskelatrophie, in welchen Rückenmarksveränderungen bestanden, wird einer Atrophie der vorderen, manchmal auch der hinteren Wurzeln Erwähnung gethan, und wenn man dabei berücksichtigt, dass, wie

die im vorigen Kapitel vorgenommene casuistische Rundschau zeigt, in einem Theile dieser Fälle zugleich in mehr oder minder fragmentarischer Weise Alterationen an den peripherischen motorischen und gemischten Nervenstämmen dargethan wurden (Fälle von Schneevoogt, Duménil, Hayem, Charcot und Joffroy), so dürfte wohl die Existenz eines aus den Muskeln längs der Nervenbahnen zum Rückenmarke aufsteigenden degenerativen Prozesses kaum mehr einem Zweifel unterliegen.

§ 60.

Ueberblickt man die Reihe jener Fälle von progressiver Muskelatrophie, in denen Veränderungen am Rückenmarke bestanden, so überzeugt man sich von der für die Begründung unserer Anschauung so wichtigen Thatsache, dass, obgleich die Muskelerkrankung häufig sich auf sämmtliche Extremitäten, mitunter auch mehr oder weniger auf den Rumpf sich erstreckte, doch die Affektion des Rückenmarkes entweder nur auf den Cervikaltheil sich beschränkte oder an demselben in besonders hohem Grade zur Entwickelung gekommen war, so dass in letzteren Fällen kein Zweifel bestehen konnte, dass, wenn auch die spinale Erkrankung über eine grössere Ausdehnung hin sich erstreckte, doch der Cervikaltheil am Längsten und zuerst von der Störung betroffen war. Es erinnert dieses Verhältniss an die in Fällen von verbreiteter progressiver Muskelatrophie häufig beobachtete Thatsache, dass auch die Degeneration der Nervenwurzeln entweder einzig und allein die den Cervikalnerven entsprechenden Wurzeln oder dieselben wenigstens in vorwiegendem Grade betrifft. Als Beispiele hiefür können angeführt werden der Fall von Frommann, in welchem trotz Atrophie sämmtlicher Extremitäten doch jede Alteration der unteren Rückenmarksabschnitte fehlte, sowie jener von Gairdner und L. Clarke, in welchem bei Atrophie der Arme und Beine lediglich im Cervikaltheile des Rückenmarks Veränderungen der grauen Substanz zugegen waren. In Hayem's Falle einer auf alle Extremitäten sich erstreckenden Muskelatrophie fand sich nur im Cervikaltheile Erkrankung des Rückenmarks und der Nervenwurzeln. Auch finden sich in der Literatur Fälle verzeichnet, in denen bei sehr verbreiteter Muskelerkrankung die Degeneration des Rückenmarkes sich auf eine geringere Ausdehnung erstreckte, als die Veränderung der Nervenwurzeln. Hierher gehört Schneevoogt's Fall, in welchem das Rückenmark bloss in dem Abschnitte vom 5. Hals- bis zum 2. Dorsalnerven erweicht war, während dagegen die Vorderwurzeln sämmtlicher Cervikalnerven in hohem Grade atrophisch waren. In dem Valentiner'schen Falle, sowie in einem der von Duménil[1]) beschriebenen Beispiele, in welchen allgemein verbreitete Muskelatrophie bestand, fanden sich wohl die vorderen Muskeln sämmtlicher Spinalnerven atrophisch, aber die Affektion des Rückenmarkes beschränkte sich auf den Hals- und oberen Dorsaltheil. Derartige Thatsachen sprechen aber mit Entschiedenheit gegen die Abhängigkeit der Veränderung der Nervenwurzeln von der Alteration des Rückenmarkes, sondern deuten vielmehr auf ein umgekehrtes Verhalten, und man wird sich Angesichts der angeführten Verhältnisse der Anschauung nicht verschliessen können, dass die in ihrem ascendirenden Verlaufe längs der Nervenbahnen nach Oben fortschreitende und an den Nervenwurzeln angelangte Störung noch weiterhin in das Rückenmark selbst sich fortzusetzen im Stande ist. Wenn wir gesehen haben, dass ein solches Uebergreifen in das Rückenmark mit besonderer Häufigkeit am Cervikaltheile stattfindet, so dürfte sich dies daraus erklären, dass in der weit-

---

[1]) Gaz. hebdomad. No. 29. 1867.

aus grösseren Zahl der Fälle die progressive Muskelatrophie an den oberen Extremitäten beginnt, an letzteren meist viel längere Zeit besteht und zu höheren Graden gediehen ist, als an den in der Regel erst später erkrankenden unteren Extremitäten, sowie dass der Weg, den die Affektion von den Muskeln aus längs der Nervenbahnen bis zu den Nervenwurzeln und zum Rückenmark zurückzulegen hat, ein kürzerer ist von den oberen Extremitäten her, als von den unteren. Gegenüber der Häufigkeit aber, mit welcher bei progressiver Muskelatrophie Erkrankungsheerde im Cervikalabschnitte des Rückenmarkes zur Entstehung gelangen, scheinen Fälle, in denen eine auf den Lendentheil desselben sich beschränkende Erkrankung sich vorfindet, nur selten vorzukommen; wenigstens ist es mir nicht gelungen, in der Literatur einen derartigen Fall aufzufinden. Indessen möchte ich an den von mir beschriebenen Fall II erinnern, in welchem die an den Hintersträngen bestehende Degeneration offenbar im Lendentheile am ältesten und intensivsten war und von hier aus in abnehmendem Grade innerhalb derselben nach Oben und Unten sich fortgesetzt hatte. Berücksichtigt man, dass in diesem Falle die Muskelaffektion viel früher in den unteren, als in den oberen Extremitäten zur Entwickelung gekommen war, so dürfte sich das Verhältniss ohne Schwierigkeit begreifen lassen. Besonderes Interesse aber möchte der von Cooper und L. Clarke geschilderte Fall darbieten, in welchem an zwei von einander entfernten Stellen des Rückenmarkes, welche den Nerven der atrophischen oberen und unteren Extremitäten entsprachen, d. h. im Cervikal- und im Lendentheile, Erkrankungsheerde der weissen und grauen Substanz sich vorfanden. Wenn auch über das Verhalten der peripherischen Nerven und Nervenwurzeln leider keine Mittheilung geschieht, so möchten wir doch an der sekundären Genese der beiden Erkrankungsheerde nicht zweifeln, und dieselben als die Folge eines von den oberen und unteren Extremitäten aus auf das Rückenmark sich fortsetzenden, peripherischen Erkrankungsprozesses bezeichnen. Einige in der Literatur vorliegende Beispiele endlich, unter denen wir nur den von Jackson und L. Clarke, sowie den von Duménil erzählten 2. Fall hervorheben wollen, scheinen darauf hinzudeuten, dass von sämmtlichen Nervenwurzeln aus entweder ziemlich gleichzeitig oder in rascher Aufeinanderfolge das Eingreifen der pathologischen Störung in das Rückenmark längs der ganzen Ausdehnung desselben unter Umständen geschehen kann, insoferne in den genannten Fällen bei einer sämmtliche Extremitäten und den Rumpf betreffenden, ziemlich rapide verlaufenden Muskelatrophie eine verbreitete, durch das ganze Rückenmark hindurchgehende und offenbar nicht durch Fortpflanzung etwa von Einem Heerde aus erklärbare Degeneration vorgefunden wurde.

§ 61.

Unserer Auffassung nach beginnt somit die progressive Muskelatrophie primär innerhalb des Muskelgewebes als ein aktiver, entzündlicher Prozess, welcher bezüglich seiner histologischen Verhältnisse durchaus übereinstimmt mit den übrigen Formen chronischer Myositis (§ 20 u. flg.). Früher oder später kann die am Muskelgewebe bestehende entzündliche Reizung auch die intramuskulären Nervenästchen betheiligen und an denselben eine chronische Neuritis und Perineuritis (§ 55) zur Entwickelung bringen, welche in centripetalem Gange zunächst auf die extramuskulären motorischen Aeste, weiterhin auf die gemischten Nervenstämme und Plexus bis zu den Nervenwurzeln, ja in das Rückenmark selbst sich zu propagiren, aber auch an jeder Stelle der bezeichneten Bahn zur Ruhe zu gelangen und stille zu stehen im Stande ist. Es wird wohl die Annahme zulässig sein, dass der aus den Muskeln beginnende

Process der aufsteigenden Neuritis an die durch die motorischen Faserbündel präformirte Bahnen sich bindet und auf dieselben im Wesentlichen sich beschränkend seinen Weg durch die gemischten Stämme und Plexus zurücklegt, und es begreift sich hieraus, warum die Degeneration, wenn sie bis zum Rückenmarke emporsteigt, in der Regel eben an den vorderen Nervenwurzeln wiederum zu Tage tritt, während die hinteren Wurzeln entweder intakt oder in einem nur viel geringeren Grade verändert aus den gemischten Plexus hervortreten. Die in den gemischten Nervenstämmen selbst in Fällen totaler Degeneration und Atrophie der vorderen Wurzeln noch immer mehr oder minder reichlich vorhandenen normalen Nervenfaserzüge würden demnach vorzugsweise als den sensiblen Nerven angehörig betrachtet werden müssen. Für die Erklärung jener selteneren Fälle von gleichzeitiger Erkrankung auch der hinteren Wurzeln könnte man auf die naheliegende Möglichkeit hinweisen, dass der zunächst an die motorischen Faserzüge gebundene irritative Process auf seinem Wege durch die gemischten Nervenstämme in transversaler Verbreitung auch auf die sensiblen Faserzüge übergreifen könnte, um alsdann längs derselben auch in die hinteren Wurzeln zu gelangen, oder man könnte auch an die innerhalb der Muskeln gelegenen sensiblen Nervenfasern erinnern, auf welche doch ebenso, wie auf die intramuskulären motorischen Nervenfaserzüge, der aktive Process von dem Muskelgewebe aus direkt sich fortsetzen könnte, um schon von hier aus seinen ascendirenden Verlauf zu beginnen. Durch die Fortpflanzung eines entzündlichen Prozesses innerhalb des Nervensystems auf dem Wege der Continuität könnten auch die in einigen Fällen beobachteten Degenerationen der Intervertebralganglien, der Rami communicantes, sowie des Gränzstranges des Sympathikus (§§ 49, 50, 51) begreiflich werden.

§ 62.

Hat der Prozess der ascendirenden degenerativen Neuritis die Insertionsstellen der Nervenwurzeln am Rückenmarke erreicht, so sehen wir, wie derselbe in einem Theile der Fälle sich beschränkt und hier selbst dauernd sein Ende erreicht. Es gehören hierher jene Fälle, in denen bei Atrophie der Nervenwurzeln, namentlich der vorderen, das Rückenmark selbst als durchaus normal constatirt werden konnte (§ 41). Wenn man berücksichtigt, dass die an den peripherischen Nerven vor sich gehenden aktiven Veränderungen im Wesentlichen am äusseren und inneren Neurilemm (Perineurium externum und internum), sowie an den Schwann'schen Scheiden verlaufen (§ 55), dass aber gerade diese Gewebsbestandtheile die Nervenfasern theils in veränderter, modifizirter Form als Neuroglia, theils gar nicht mehr (Schwann'sche Scheiden) in das Rückenmark begleiten, so könnte man hierin immerhin Gründe erblicken, warum hier, wo die lokalen Gewebsverhältnisse plötzlich sich verändern, dem per continuitatem fortgepflanzten Prozesse bis zu einem gewissen Grade ein Hinderniss für seine Fortsetzung in das Rückenmark sich entgegenstellt. Indessen ist diese Schranke doch keineswegs eine unübersteigliche, indem trotzdem in nicht seltenen Fällen die Störung in das Rückenmark übergreift, um mit Vorliebe an der grauen Substanz und zwar, entsprechend den meist allein oder vorwiegend erkrankten Vorderwurzeln, zunächst an den grauen Vorderhörnern Veränderungen zu erzeugen, deren aktiver Charakter auch hier nicht zu verkennen ist (§ 53). Da die Fasern der vorderen Wurzeln in gerader und horizontaler Richtung in die grauen Vorderhörner eintreten, um hier mit den grossen multipolaren Ganglienzellen eine direkte anatomische Verbindung einzugehen, so wird es nicht auffällig erscheinen können, wenn wir gerade die grauen Vorderhörner so häufig als den nächsten und hauptsächlichsten Sitz der

am Rückenmark zu Stande kommenden Veränderung erkennen. Wir sehen dann weiterhin, wie der entzündliche Prozess, folgend dem die Faserzüge der vorderen Wurzeln in das Rückenmark begleitenden, wenn auch nur sehr spärlichen Stroma, auf die Neuroglia der grauen Rückenmarkssubstanz sich forterstreckt, innerhalb derselben nach verschiedenen Richtungen hin sich weiterverbreitet, um alsdann nicht selten an gewissen, von der Eintrittsstelle der Vorderwurzeln entfernter gelegenen, aber durch eine besondere Reichlichkeit der Neuroglia ausgezeichneten Stellen eine vorwiegende Höhe und Entwickelung zu erreichen. In dieser Beziehung sind namentlich die zunächst den Centralkanal umgebenden Theile der grauen Substanz (Substantia gelatinosa centralis) hervorzuheben, an welchen die aktiven Gewebsstörungen, Kernwucherungen u. dgl. in einer Reihe von Fällen (Fälle von Lockhart Clarke und Radcliffe, Hayem, Duménil, Charcot und Joffroy u. m. A.) die höchsten Grade erreicht hatten. Von hier aus scheint der Prozess weiterhin auch auf die den Centralkanal auskleidende Epithelschicht nicht selten sich fortzusetzen, insoferne letzterer mehrfach als erweitert und angefüllt mit einer grossen Menge proliferirender Zellen vorgefunden wurde, und wir möchten glauben, dass die von Gull, Schüppel und John Grimm beschriebenen Erweiterungen des Centralkanals bis zu einer schlauchartigen, mit Flüssigkeit erfüllten Höhle (§ 46) als ein späteres Stadium jener intrakanalikulären Zellenwucherungen aufgefasst werden müssen.

Bei der thatsächlich für einzelne Fälle nachgewiesenen Betheiligung auch der hinteren Wurzeln an der Erkrankung (§ 43) mag wohl auch von letzteren aus das Uebergreifen der aktiven Gewebsstörung auf die graue Substanz des Rückenmarkes mitunter erfolgen können, indem es nicht zweifelhaft ist, dass ein grosser Theil der Nervenfasern der hinteren Wurzeln zunächst gleichfalls in die grauen Hinterhörner eintritt, um mit den mehr gegen die centralen Parthieen der grauen Substanz hin gelegenen Ganglienzellen in Verbindung zu treten. Einen derartigen Weg scheint der Prozess in dem von L. Clarke und Johnson beschriebenen Falle genommen zu haben, in welchem die hinteren und tieferen Theile der grauen Substanz sehr stark entzündlich verändert, während die Vorderhörner, mit Ausnahme einer Atrophie der grossen Ganglienzellen, ziemlich normal geblieben waren. Da aber ausserdem bekanntlich ein grosser Theil der Fasern der hinteren Wurzeln nicht in die graue Substanz eintritt, sondern direkt in die weissen Hinterstränge mit horizontalem, bogenförmigem Verlaufe sich fortsetzt, um dann nach Oben umzubiegen und in longitudinaler Richtung innerhalb der Hinterstränge nach Oben zu verlaufen, so ergibt sich aus dieser Existenz anatomisch präformirter Bahnen eine Deutung auch für jene Fälle, in denen eine Degeneration der weissen Hinterstränge ohne Betheiligung der grauen Substanz (§ 45) sich entwickelte (Fälle von Virchow und Swarzenski, sowie der von mir beschriebene Fall II). Allerdings aber sind wir nicht im Stande Gründe anzugeben, wesshalb die bis in die hinteren Wurzeln emporgestiegene Neuritis bei ihrer Verbreitung in das Rückenmark die Richtung bald zur grauen Substanz, bald zur Markmasse der hinteren Stränge einzuschlagen beliebt, oder warum dieselbe in wieder anderen Fällen (§ 43) Veränderungen nach beiden Richtungen hin hervorruft.

Der in das Rückenmark von der einen oder anderen Seite her einmal eingetretene irritative Prozess vermag nun innerhalb desselben nach verschiedenen Richtungen hin sich weiterzuverbreiten. Wir sehen die in der grauen Substanz zunächst sich entwickelnde Gewebsstörung in transversaler Richtung auf die Seiten- und Vorderstränge übergreifen oder in longitudinaler Richtung nach Oben und Unten sich fortsetzen, wofür in der früher angeführten

Casuistik mancherlei Belege sich vorfinden. Namentlich kann vom Cervikaltheile des Markes aus, in welchem in den meisten Fällen die Alteration der grauen Substanz zunächst und in besonderer Intensität zur Entwickelung gelangt, mitunter eine Propagation nach Oben bis in die im verlängerten Marke befindlichen, mit den in den grauen Vorderhörnern gelegenen Säulen der grossen motorischen Ganglienzellen in Zusammenhang stehenden Ursprungskerne gewisser motorischer Kopfnerven erfolgen, in welchen Fällen alsdann das klinische Bild der sog. Bulbärparalyse (Paralysis glosso-pharyngo-labialis) zur progressiven Muskelatrophie hinzutritt (Cap. IX). In dem von mir beschriebenen Fall II schien es evident, dass der im Lendentheile des Rückenmarks in die hinteren Stränge eingetretene Process innerhalb derselben in abnehmendem Grade nach Oben sich fortgesetzt hatte. In gleicher Weise, wie primäre Erkrankungsheerde des Rückenmarks, z. B. Myelitis, nach verschiedenen Richtungen auf grössere oder geringere Ausdehnungen hin direkt sich zu verbreiten im Stande sind, verhält es sich auch mit diesen von den Nervenwurzeln her in das Rückenmark fortgesetzten Erkrankungsheerden, und wir sehen hier keineswegs, dass die Propagation des Processes an bestimmte Richtungen gebunden wäre, etwa wie dies Türck für gewisse sekundäre Degenerationen des Rückenmarks zu statuiren versuchte.[1])

§ 63.

Nach der hier entwickelten Anschauung von dem Uebergreifen eines in den Muskeln primär auftretenden entzündlichen Prozesses zunächst auf die intramuskulären Nerven und dessen weiterem Fortschreiten längs der Nervenbahnen bis zu den Nervenwurzeln und bis in das Rückenmark selbst erklären sich unserer Ueberzeugung nach alle die verschiedenen Befunde, welche bezüglich des Verhaltens der Nervenapparate in den einzelnen Fällen von pro-

---

[1]) Türck (Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien. 1. Heft 1850. — Sitzungsberichte der k. k. Akademie der Wissenschaften zu Wien. XI. 1853. S. 93) stellte bekanntlich den Satz auf, dass bei einer an irgend einer Stelle des Rückenmarks stattfindenden Unterbrechung der Leitung, z. B. durch Druck einer Geschwulst u. dgl., eine sekundäre Degeneration in den Hintersträngen in der Richtung nach Oben, in den vorderen und seitlichen Strängen dagegen in der Richtung nach Unten erfolge, und sucht diese bestimmte Richtung, nach welcher die Degeneration in den einzelnen Strängen zu Stande komme, aus dem Mangel der motorischen Impulse und aus der Hemmung der dort centripetalen, hier centrifugalen Leitung zu erklären, während Bouchard (Arch. génér. de Med. Mars, Avril 1866. — Des dégénerations sécondaires de la moëlle épinière. Paris 1866) vielmehr an ein Aufhören des trophischen Einflusses auf die Faserzüge der weissen Markstränge denken zu müssen glaubt. Indessen ist hier doch hervorzuheben, dass das von Türck statuirte Schema wesentlich erschüttert wurde durch die Untersuchungen von Westphal (Virch. Archiv. 48. Bd. 1869. S. 516. — Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. II. Bd 1870. S. 374 und 415), welcher nach traumatischen Verletzungen des Rückenmarks bei Hunden, sowie in zwei Fällen von Compression desselben beim Menschen die Verbreitung der sekundären Degeneration innerhalb der Marksträuge nach verschiedeneu Richtungen hin erfolgen sah, und dabei hervorhebt, dass die Leitungsrichtung der Nervenröhren bei der Verbreitung der sekundären Degeneration im Rückenmark allein nicht bestimmend sein könne, sondern dass für dieselbe vielmehr das die Nervenröhren und die einzelnen Gruppen derselben umspinnende Bindegewebe wesentlich in Betracht gezogen werden müsse. Weiterhin haben die Untersuchungen von Bouchard, sowie von Bastian (Med. chir. Transact. Vol. 50. 1867. p. 511) constatirt, dass es sich bei den sog. sekundären Degenerationen keineswegs um einfache Atrophie, sondern um Veränderungen aktiver Natur handelt (gewisse Störungen an den Gefässwandungen, Bildung zahlreicher Fettkörnchenzellen, hyperplastische Wucherungen der Neuroglia), welche darauf hindeuten, dass hier in der That myelitische Prozesse vorliegen, welche nur als die Folge eines von der Stelle der Läsion oder Compression andauernd auf das Rückenmark einwirkenden Reizes aufgefasst werden können.

gressiver Muskelatrophie beobachtet wurden. Man wird die Möglichkeit der Fortsetzung des sekundären neuritischen Prozesses auf so weite Strecken hin keineswegs unverständlich finden können, wenn man bedenkt, dass es sich bei der progressiven Muskelatrophie keineswegs um eine einmalige und vorübergehende Reizung, sondern vielmehr um lange dauernde entzündliche Erregungszustände in den Muskeln handelt, vermöge welcher in letzteren die Quelle einer immer wiederkehrend oder selbst andauernd auf die Nerven sich übertragenden chronisch-entzündlichen Reizung gegeben ist, welche in den meisten Fällen auf die Dauer von vielen Monaten, selbst von Jahren sich erstreckt. Selbstverständlich wird man hier nicht die Dauer des Bestehens der Muskelatrophie als solcher für massgebend betrachten können, sondern nur die Dauer des in fortschreitendem Gange befindlichen Processes, d. h. des aktiven Stadiums der Erkrankung innerhalb des Muskelgewebes. Nur während der Dauer dieser Periode wird die Entstehung der sekundären Neuritis und deren centripetale Progression möglich sein. Hat der aktive Process in den Muskeln aber einmal sein Ende erreicht, ist es einmal zu completer Atrophie und bindegewebiger Degeneration der Muskeln gekommen, oder hat der entzündliche Vorgang in den Muskeln auch früher einen Abschluss und Stillstand gefunden, so wird auch die sekundäre Erkrankung der Nerven, indem jetzt keine neuen Reizungen mehr auf dieselben übertragen werden, zur Ruhe gelangen müssen und an jenen Stellen sich beschränken, an denen dieselbe eben jeweils angelangt war. Von dem mehr oder minder aktiven Charakter und rapiden Verlauf der primären Myopathie, vielleicht auch zu einem gewissen Grade von individuellen Verschiedenheiten der formativen und nutritiven Erregbarkeit der Nervenapparate wird es abhängig sein, ob und bis zu welchem Grade eine sekundäre Betheiligung des Nervensystems erfolgt, und man begreift wohl, wie in Fällen, in denen die Myopathie in unaufhaltsam continuirlichem Gange zu rascher Destruktion der Muskeln fortschreitet, auch die sekundäre Nervenalteration früher und leichter zu Stande kömmt, sowie in- und extensiv zu höheren Graden sich entwickelt, während in jenen Fällen, in denen die Degeneration der Muskeln einen besonders schleichenden, chronischen und durch lange Stillstände unterbrochenen Verlauf zeigt, die Neuropathie, wenn sie überhaupt zu Stande kömmt, vielleicht nicht oder nur wenig über das Bereich der intramuskulären Nerven sich hinauserstreckt und frühzeitig und eher auf ihrem centripetalen Verlaufe sich zu beschränken geneigt ist.

§ 64.

Wir haben im vorigen Capitel (§ 54) hervorgehoben, dass die in einem Theile der Fälle zu Stande gekommene Atrophie der grossen, innerhalb der grauen Vorderhörner gelegenen Ganglienzellen als die Folge der in dem umgebenden Stroma vor sich gehenden entzündlichen Ernährungsstörungen aufgefasst werden müsse, ebenso wie die an den peripherischen Nervenstämmen vor sich gehenden aktiven hyperplastischen Vorgänge des inneren Neurilemms eine zunehmende Atrophie der Nervenfasern bedingen (§ 55). Wir finden hier eben übereinstimmende Verhältnisse mit chronischen Entzündungen anderer Organe, z. B. der Leber, bei denen ebenso mit den im interstitiellen Gewebe bestehenden Wucherungen eine einfache oder fettige Atrophie der zelligen Elemente des Parenchyms gleichlaufend einhergeht. Wir haben aber an dem angegebenen Orte zugleich auf den Einfluss der andauernd gestörten Funktion auf die Atrophie jener nervösen Elemente hingewiesen, und man wird daher immer zu unterscheiden haben zwischen den Wirkungen des Ausfalles der Funktion und der etwa gleichzeitig stattfindenden entzündlichen Vorgänge,

welche beide in gleicher Weise jene Atrophie der Nervenelemente zu erzeugen vermögen. So ist in einem Theile der Fälle die regressive Ernährungsstörung der Ganglien als der gemeinsame Effekt beider Ursachen aufzufassen; aber ebenso kann die funktionelle Atrophie zu Stande kommen, auch bevor der neuritische Process seinen centripetalen Verlauf vollendete und in die grauen Vorderhörner sich einleitete.

§ 65.

Wir glauben das in diesem Capitel Gesagte in folgende Schlusssätze zusammenfassen zu können:

Die als primäre chronische Myositis beginnende progressive Muskelatrophie ist im Stande, sekundäre Störungen am Nervensysteme hervorzurufen, bestehend in einer auf die intramuskulären Nerven übergreifenden und längs der Nervenbahnen selbst bis in die Nervenwurzeln emporsteigenden chronischen Neuritis. Letztere vermag weiterhin in das Rückenmark selbst überzugreifen und chronisch myelitische Processe zu erzeugen, welche in demselben nach verschiedenen Richtungen hin sich zu verbreiten im Stande sind. Die innerhalb der Nervenbahnen fortschreitende Entzündung vermag an jeder Stelle ihres Verlaufes zum Stillstande zu gelangen, und es ist die räumliche Verbreitung, welche die Störung am Nervenapparate erreicht, im Wesentlichen abhängig von dem mehr oder minder aktiven Charakter der in den Muskeln, als der Quelle der Reizung vor sich gehenden Gewebsstörung. Nur nach dieser Anschauung erklären sich ungezwungen die in den einzelnen Fällen so verschiedenartigen Befunde am Nervensystem. Ausserdem sind gewisse regressive Ernährungsstörungen der peripherischen Nervenfasern, sowie der in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarkes gelegenen Ganglienzellen als die Folge der gestörten motorischen Funktion zu bezeichnen.

---

§ 66.

Es möge gestattet sein, hier eine Reihe von Thatsachen vorzuführen, welche Belege dafür liefern, dass die Nervenstämme krankhafte Ernährungsstörungen nach verschiedenen Richtungen hin fortzupflanzen in besonderem Grade geeignet sind. Es ergiebt sich hiebei, dass die Verbreitungsrichtung der Prozesse durchaus unabhängig ist von den Verhältnissen der physiologischen Leitung innerhalb der Nerven, sondern vielmehr wesentlich bestimmt wird durch die Continuität der Gewebe, speziell des Nervenstromas.

Wir erinnern hier zunächst an Fälle, wie sie z. B. von Busch und Neumann[1]) beschrieben wurden, in denen sich die Nervi mentales als die Bahnen für die Ausbreitung cancroider, von den Lippen ausgehender Wucherungen herausstellten, sowie an die Häufigkeit, mit welcher gewisse Affektionen des Gehirns längs der Bahnen der Nn. optici zur Papille und Retina herabsteigen.

---

[1]) Virch. Archiv. 24. Bd. 1862. S. 201.

Für die Ataxia locomotoria, deren anatomische Grundlage in einer chronisch entzündlichen Erkrankung der hinteren Rückenmarksstränge gegeben ist, haben meine eigenen Untersuchungen[1]) mich zu dem Schlusse geführt, dass die so häufig gleichzeitig vorhandene Betheiligung der hinteren Rückenmarkswurzeln und weiter herab auch der peripherischen Nervenstämme als die Folge einer sekundären descendirenden Neuritis betrachtet werden muss. Hiefür sprechen auch jene Fälle, in denen die hinteren Wurzeln in normalem Zustande angetroffen wurden, oder in denen die Erkrankung in den hinteren Strängen höher hinaufreichte, als jene in den hinteren Wurzeln, während die Literatur keinen einzigen Fall von Ataxie aufzuweisen hat, in welchem bei normalen Hintersträngen etwa lediglich die hinteren Wurzeln oder sonst die peripherischen Nerven erkrankt gewesen wären.

Duménil[2]) hat vor einiger Zeit in einer sehr bemerkenswerthen Arbeit das Vorkommen gewisser peripherischer, in ihrer Symptomatologie viel Analoges mit den traumatischen Lähmungen darbietender, spontaner Paralysen geschildert, welche in einer primären chronischen Entzündung der peripherischen Nerven (Névrite chronique spontanée) ihre Begründung besitzen, und hat durch genaue klinische und anatomisch-histologische Untersuchungen die Pathologie dieser wichtigen, in ihrem weiteren Verlaufe zu Atrophie der Nerven führenden Affektion festgestellt (§ 81). Diese auf die Motilität, wie Sensibilität bald gleichzeitig, bald successive sich erstreckenden Paralysen sind im Stande, mit Ernährungsstörungen in den Muskeln, der Haut und den Gelenken sich zu combiniren, wodurch gleichfalls Analogieen mit den bei traumatischen Lähmungen sich findenden Verhältnissen sich ergeben. Der Prozess kann überall im Verlaufe der Nerven sich beschränken, aber auch einen progressiv aufsteigenden Verlauf nehmen und entzündliche Störungen an den vorderen und hinteren Nervenwurzeln, sowie im Rückenmarke selbst, an den vorderen und hinteren Hörnern der grauen Substanz hervorrufen (Névrite chronique ascendante). Man wird die grosse Uebereinstimmung dieser von Duménil geschilderten Vorgänge am Nervenapparate mit den bei der progressiven Muskelatrophie vorkommenden Verhältnissen nicht übersehen können und zugleich erkennen müssen, dass die Differenzen in der klinischen Erscheinungsweise beider Erkrankungsformen darin begründet sind, dass bei der Neuritis chronica ascendens die Störung am Nervenapparate primär und bei durchaus intaktem Muskelgewebe zu Stande kömmt, während bei der progressiven Muskelatrophie der primäre Sitz der Störung in den Muskeln liegt und die Degeneration der letzteren immer bereits höhere Grade erreicht hat, bevor die sekundäre Betheiligung der Nerven erfolgt.

§ 67.

Für die sog. Elephantiasis (Pachydermie) ist durch direkte Beobachtungen festgestellt, dass der ursprünglich in der Haut auftretende Prozess einer aktiven, entzündlichen Gewebswucherung bei seinem fortschreitenden Gange in die tieferen Gewebsschichten auf die Wandungen der Gefässe und auf die Nerven sich verbreitet und an letzteren weit über die Gränzen der zunächst befallenen Regionen hinaus sich forterstreckt. Dabei kömmt es zu einer das äussere und innere Perineurium betreffenden fibrösen, bald gleichmässigen, bald ungleich-

---

[1]) Virch. Archiv. 26. Bd. 1863. S. 452.

[2]) Duménil, Contributions pour servir à l'histoire des paralysies periphériques et spécialement de la Névrite. Gaz. hebdomad. No. 4, 5, 6. 1866.

mässigen knotigen Verdickung der Nervenstämme[1]), und es unterscheidet sich dieser Zustand lediglich graduell und quantitativ von der bei der progressiven Muskelatrophie an den Nerven zu Stande kommenden Alteration. Die bei Pachydermie mitunter beobachtete Anästhesie dürfte durch die höheren Grade der sekundären Nervendegeneration ihre genügende Erklärung finden, und es möchte wohl der Mühe lohnen, gelegentlich vollständige und speziell die hier berührten Verhältnisse berücksichtigende Untersuchungen des gesammten peripherischen und centralen Nervenapparates vorzunehmen, um die räumliche Verbreitung, welche die centripetal fortschreitende Nervenerkrankung zu erreichen vermag, speziell die Möglichkeit einer consekutiven Rückenmarksalteration zu constatiren.

§ 68.

Hier dürfte auch der Gedanke nahe treten, ob nicht auch die bei der eigentlichen Lepra (Elephantiasis Graecorum) zunächst in der Haut auftretende aktive Gewebsstörung[2]), indem dieselbe zunächst auf die Hautnerven sich forterstreckt, als der Ausgangspunkt der weiterhin an den grösseren, gemischten Nervenstämmen und am Rückenmark selbst vorkommenden Alterationen betrachtet werden könnte. Die schon von Danielssen und Boeck[3]) bei Lepra beschriebenen Degenerationen an den peripherischen Nerven, Nervenwurzeln und am Rückenmarke selbst, die neuerlichst von Steudener[4]) in einem Falle von Lepra mutilans neben Veränderungen an den peripherischen Nervenstämmen gefundene Kanalbildung in der grauen Rückenmarkssubstanz, endlich die von Bergmann[5]) in einem gleichen Falle von Lepra constatirte, auf eine centripetale Propagation der Nervenerkrankung hindeutende Veränderung der peripherischen Nervenstränge bei normalem Verhalten des Rückenmarks erinnern allzusehr an die für die progressive Muskelatrophie geschilderten Möglichkeiten bezüglich der Betheiligung der Nervenapparate, als dass nicht eine gewisse Parallele zwischen beiden Erkrankungsformen sich aufdrängen müsste. Wenn es sich auch bei der Lepra mehr um die Entstehung jugendlicher, dem Typus des Granulationsgewebes folgender zelliger Elemente, bei der progressiven Muskelatrophie vorwiegend um die Entstehung bindegewebiger Formationen handelt, so stimmen doch die beiderseitigen Veränderungen in der aktiven Natur der lokalen Gewebsstörung mit einander überein, zwischen welcher scharfe Gränzen nicht durchgeführt werden können. Berücksichtigt man weiterhin, dass bei der Lepra die ursprünglich bald mehr knotigen, bald mehr gleichmässigen Verdickungen der Haut und des subkutanen Gewebes späterhin in feste, bindegewebige Geschwulstformen und in sclerotische Atrophie der Haut überzugehen im Stande sind, analog der das Endstadium der progressiven Muskelatrophie darstellenden fibrösen Degeneration des Muskelgewebes (§ 16), so wird man auch hierin eine weitere Aehnlichkeit zwischen beiden Affektionen anerkennen müssen, welche überdiess durch die hier, wie dort in so hohem Grade ausgeprägte Heredität sich ausspricht. In dieser Beziehung ist es wohl von Bedeutung, an die nicht selten beobachteten Combinationen der Lepra mit fortschreitender

---

1) Vergl. Virchow, die krankhaften Geschwülste. I. Bd. Berlin 1863. S. 313.
2) Vergl. Ebendas. II. Bd. Berlin 1864. S. 510 u. ffg.
3) Danielssen et Boeck, Traité de la Spedalskhed. Paris 1848. p. 285.
4) Steudener, Beiträge zur Pathologie der Lepra mutilans. Erlangen 1867. S. 14.
5) Bergmann, Die Lepra in Livland. Petersburg 1870. S. 31. (Separatabdruck a. d. Petersburger mediz. Zeitschrift. 1869).

Muskelatrophie zu erinnern, wie sie sich bei Danielssen und Boeck[1]), Duchenne[2]), Virchow[3]), Bergmann[4]) u. A. erwähnt finden[5]), sowie an den so bemerkenswerthen Fall von Steudener[6]), in welchem an der rechten Hand Lepra anaesthetica mutilans, und ziemlich gleichzeitig an der linken Hand eine auf den Vorder- und Oberarm progressiv fortschreitende Muskelatrophie zur Entwickelung gelangte[7]). Allerdings fehlen uns zur Zeit noch alle Kenntnisse über die Histologie der leprösen Myatrophie und ich finde nur die einzige Angabe

---

1) Danielssen und Boeck, A. a. O. S. 282.

2) Duchenne, Electrisation localisée. 2. Edit. Paris 1861. pag. 496.

3) Virchow, A. a. O. II. Bd. S. 525.

4) Bergmann, A. a. O. S. 68.

5) Als ich in den Osterferien 1870 auf einer Reise an die Riviera das in vortrefflicher Lage auf einer Anhöhe erbaute und mit allem Comfort ausgestattete Leprosenhospital in St. Remo besuchte, welches nach der in der Vorhalle angebrachten Votivtafel „Providentia atque munificentia regum Caroli Alberti et Victorii Emanuelis II in solatium aegrorum lepris laborantium" erst im Jahre 1858 eröffnet wurde und zur Aufnahme sämmtlicher, der staatlichen Pflege anheimfallenden Leprakranken Italiens bestimmt ist, fand ich daselbst etwa ein Dutzend von die verschiedenen Entwicklungsstadien der Lepra nodosa und anaesthetica mutilans vortrefflich repräsentirenden Fällen, darunter allerdings auch einen Fall kolossaler Elephantiasis ulcerosa (Pachydermia) der rechten unteren Extremität. Dr. Rambaldi, der dirigirende Arzt der Anstalt und Verfasser einer lesenswerthen Brochüre über Lepra (Sulla eziologia et condizione patologica della Lebbra etc. Sanremo 1861) theilte mir mit, dass sich auch nach seinen Erfahrungen zu sehr hochgradigen leprösen Erkrankungen mitunter musculäre Atrophieen hinzugesellten, und auch Dr. Bottini in Mentone erzählte mir, Solches in einigen Fällen gesehen zu haben.

6) Steudener, A. a. O. S. 22.

7) Einen sehr ähnlichen Fall, der sich wiederholt in meiner Klinik einstellte, habe ich gleichfalls gesehen. Es handelte sich um einen 36jährigen, kräftig gebauten Bäckergesellen (Jakob Sauer), der mit hochgradiger Muskelatrophie beider Hände, besonders linkerseits, behaftet war. Thenar und Hypothenar waren grösstentheils geschwunden und abgeflacht, zwischen den Metacarpusknochen tiefe Furchen, die Finger in klauenartiger Stellung. Links ist auch der Vorderarm mässig atrophisch, während rechts sich die Atrophie am Handgelenke beschränkt. Die Nagelglieder des Zeige- und Ringfingers, sowie des Daumens sind an der linken Hand stark verstümmelt und nur noch als Rudimente vorhanden, die vorne in ein narbenartiges, schwieliges Gewebe enden, an welchem noch Nagelreste ansitzen. Die ganze linke Hand, deren Haut namentlich in der Vola verdickt und rissig erscheint, ist vollkommen anästhetisch und auch tiefere Nadelstiche werden nicht empfunden; am linken Vorderarm und Oberarm bis herauf zur Schulter und noch etwas gegen die vordere Thoraxfläche ist die Sensibilität nur vermindert, und zwar um so weniger, je höher nach Oben. Die rechte obere Extremität zeigt, auch an der atrophischen Hand, überall normale Sensibilität. Die inneren Organe sind durchaus gesund; Pupillen normal. — Pat. erzählt, schon seit Frühjahr 1866 Schwächegefühl und häufig reissende Schmerzen im linken Arme, sowie oftmals Kältegefühl in demselben bemerkt zu haben; auch sei schon damals auch die rechte Hand schwächer geworden. Die fortschreitende Abmagerung der Hände aber sei erst im Winter 1866/67 ihm auffällig geworden. Im Juni 1866 habe sich in Folge einer leichten Brandwunde am linken Daumen eine heftige Schwellung und Entzündung über die Hand und den ganzen Vorderarm verbreitet, wogegen im Darmstädter Hospitale vom 9.—20. des genannten Monats das permanente Wasserbad mit Erfolg angewendet wurde. Pat. behauptet mit Bestimmtheit, dass er immer, wenn er die Hände mehr gebrauche, eiterige Entzündungen und Panaritien an den Fingern der linken Hand bekomme; unter den Nägeln sickere dann eine gelbliche Flüssigkeit hervor, und die Nägel stiessen sich dann gerne ab; von derartigen Affektionen her seien auch die Verstümmelungen an den Nagelgliedern zurückgeblieben. Pat. wurde im Jahre 1867 in der Klinik mehrere Monate lang mit dem galvanischen Strom ohne Erfolg behandelt; doch ist seitdem, wie eine wiederholte Vorstellung des Kranken am 23. Jan. 1872 zeigt, die Affektion stationär geblieben. Hereditäre Einflüsse oder sonstige Ursachen fehlen, wenn man nicht häufigen Anstrengungen der Hände, wie solche bei der Beschäftigung des Kranken als Bäcker (Kneten des Teiges) oftmals stattfanden, die Veranlassung zuschreiben wollte. — Vgl. ferner den von mir beschriebenen Fall XVI, bei welchem ganz analoge Veränderungen bestanden.

von Danielssen und Boeck[1]), nach welcher die Muskeln zu einer faserigen, gallertartigen Masse sich umwandelten, in welcher das Mikroskop nur noch vereinzelte Reste von Muskelfasern nachweisen konnte. Es scheint diese Angabe darauf hinzudeuten, dass es sich bei der leprösen Myopathie keineswegs um eine einfache Atrophie der Muskelelemente, sondern vielmehr um eine den reinen und gewöhnlichen Formen der progressiven Muskelatrophie anatomisch nahestehende oder gleiche Degeneration handeln möchte, und man könnte dann geradezu versucht werden, die progressive Muskelatrophie als eine Art von Muskellepra aufzufassen und den hauptsächlichsten Unterschied zwischen beiden Affektionen in der Verschiedenheit der befallenen Gewebe zu erblicken. Bei der progressiven Muskelatrophie würde es das Gewebe der Muskeln, bei der Lepra jenes der Haut und des subkutanen Gewebes sein, in welchem unter dem combinirten Einflusse einer erworbenen oder congenitalen, oft hereditären Diathese und hinzutretender, die Theile direkt betreffender lokaler Schädlichkeiten eine aktive Ernährungsstörung zunächst und primär sich entwickelt, welche hier auf die sensiblen Hautnerven, dort auf die intramuskulären Nerven sich verbreitet, um von hier aus centripetal durch die gemischten Nervenstränge und Plexus bis in das Rückenmark selbst sich zu propagiren. Beide Affektionen können sich mit einander combiniren bald in der Weise, dass zu Lepra Muskelatrophieen sich hinzugesellen, bald so, dass zu voraus bestehenden progressiven Muskelatrophieen funktionelle und nutritive Störungen an der Haut und den tieferen Gebilden hinzutreten, welche mehr oder weniger Aehnlichkeit besitzen mit den für Lepra anaesthetica mutilans charakteristischen Veränderungen.

§ 69.

Endlich möchte ich eine Reihe von Thatsachen aus der Pathologie des Tetanus hier beifügen, welche in einer besonders klaren Weise die Fähigkeit entzündlicher Prozesse, längs der peripherischen Nervenbahnen bis in das Rückenmark sich fortzusetzen, zu zeigen im Stande sind. Es ist hier weniger an jene Veränderungen des Rückenmarkes zu denken, welche, wie dies zuerst von Rokitansky[2]) geschildert, von Demme[3]) u. A. nachher bestätigt wurde, in dem Auftreten einer aus einer akuten diffusen Wucherung der Neuroglia hervorgegangenen, sehr kernreichen, halbfesten Masse mit Zerfall der Nervenelemente, sowie Hyperämie und Erweiterung der Blutgefässe bestehen, und welche wohl auch als die Folge der excessiv gesteigerten funktionellen Erregung des Rückenmarkes betrachtet werden könnten, sondern wir möchten vielmehr an gewisse anderweitige anatomische Alterationen erinnern, welche von älteren und neueren Autoren beim traumatischen Tetanus nachgewiesen wurden und als eine von der Stelle der Verletzung ausgehende, längs des betreffenden Nerven selbst bis zum Centralorgan fortlaufende Kette entzündlicher Störungen sich darstellen. Schon Lepelletier[4]) hatte im Jahre 1826 der Pariser Akademie einige Fälle vorgelegt, in denen vom verletzten Theile ausgehend sich eine Entzündung des Neurilemms des entsprechenden Nerven bis zu den Rückenmarkshäuten fortgesetzt hatte. Unter Anderem erzählt der genannte Autor die Krankengeschichte eines acht Tage nach Amputation des Unterschenkels an Tetanus verstorbenen

[1]) Danielssen und Boeck, A. a. O. S. 282.

[2]) Rokitansky, Ueber die Bindegewebswucherung im Nervensystem. Wien 1857.

[3]) Demme, Beiträge zur pathologischen Anatomie des Tetanus. Leipzig und Heidelberg. 1859. S. 3.

[4]) Lepelletier, Révue médicale Tom. IV. 1827. p. 183.

Knaben, bei welchem sich ein kleiner Abszess im Stumpf mit Entzündung der umgebenden Theile gebildet hatte. Der N. ischiadicus war an dieser Stelle erweicht, stark injicirt und zeigte dieses Aussehen bis herauf zur Hüfte. Die Pia mater war in der Nähe der Ursprungsfäden dieses Nerven sehr injicirt, und ein röthliches Exsudat fand sich zwischen den Membranen; das Rückenmark selbst war in der Mitte der Dorsalregion erweicht. Curling[1]) und Froriep[2]) sahen die von gequetschten oder zerrissenen Wunden ausgehenden Nerven stets entzündlich verändert; Letzterer beschreibt Fälle, in denen derartige Veränderungen die Nerven selbst bis hinauf zum Rückenmark begleiteten. Aehnliches wird von Dupuytren, Béclard, Demme u. A. berichtet. Später wurden von Lockhart Clarke[3]) einige Beispiele von Tetanus beobachtet, in denen sich Veränderungen entzündlicher Art mit Erweichung (granular desintegration) an der grauen Rückenmarkssubstanz, besonders in der nächsten Umgebung des Centralkanales, einmal selbst mit degenerirten Stellen innerhalb der weissen Stränge vorfanden, und Dickinson[4]) kömmt in einem ähnlichen Falle eines acht Tage nach einer Verletzung der linken Hand tödtlich verlaufenen Tetanus, in welchem entzündliche Veränderungen an der grauen und weissen Rückenmarkssubstanz bestanden, zu dem Schlusse, dass sich die Reizung von den Nerven der Hand aus durch einige der hinteren Wurzeln zunächst in den Cervikaltheil des Rückenmarks fortgesetzt und dann in letzterem weiterhin nach Oben und Unten verbreitet haben müsse. Neuerlichst publicirte Michaud[5]) die Untersuchungsresultate, welche er in 4 Fällen von traumatischem Tetanus erhalten hatte. In sämmtlichen Fällen fanden sich die unzweideutigsten Erscheinungen akuter Myelitis: hortensienrothe Färbung der Rückenmarkssubstanz, Erweiterung und Ueberfüllung der Gefässe, reichliche Kernwucherungen innerhalb einer das Rückenmark namentlich in den centralen Theilen der grauen Substanz durchsetzenden fein granulösen Grundsubstanz, Erfülltsein des Centralkanals mit Zellen. In einem der Fälle bestanden gleichzeitig die Zeichen einer akuten Meningitis spinalis. Gehirn normal. Bezüglich des Verhaltens der peripherischen Nerven ist einer der mitgetheilten Fälle von besonderer Wichtigkeit, indem in demselben der N. ischiadicus zunächst der Verletzungsstelle geröthet, geschwellt und von grösserer Consistenz erschien, als auf der andern Seite, und wenn auch der Nerv weiterhin nach Oben für das blosse Auge wieder normal aussah, so zeigte doch die mikroskopische Untersuchung längs seines ganzen Verlaufes Atrophie des Marks der Nervenfasern mit ausgeprägter Proliferation der Kerne an den Schwann'schen Scheiden, also die Zeichen aktiver Veränderungen. Wenn auch Förster und Hasse Nichts dergleichen bei Tetanus zu finden im Stande waren, so verlieren doch jene positiven Befunde Nichts an ihrem Werthe. Man wird die von der primitiv gereizten Nervenstelle aus dem Rückenmark zugeleitete, gesteigerte funktionelle Erregung, wie sie eben den Erscheinungen des Tetanus zu Grunde liegt, unterscheiden müssen von dem in einem Theile der Fälle zu Stande kommenden entzündlichen Process, welcher durch den Reiz der Wunde, einer zerrenden oder

---

[1]) Curling, A treatise on Tetanus. London 1836. p. 73.

[2]) Froriep, Neue Notizen aus dem Gebiete der Natur- und Heilkunde. 1. Bd. No. 1. 1837.

[3]) Lockhart Clarke, On the pathology of tetanus. Med. chirurg. Transact. Vol. 48. 1865. pag. 255.

[4]) Dickinson, Description of the spinal cord in a case of traumatic tetanus. Ibid. Vol. 51. 1868. p. 265.

[5]) Michaud, Recherches anatomo-pathologiques sur l'état du système nerveux central et periphérique dans le Tétanos traumatique. Archives de Physiol. normal et pathol. No. 1. 1872. p. 59.

drückenden Narbe oder eines Fremdkörpers u. s. w. in den Nerven erregt werden kann, und wie nicht jede Neuritis Tetanus erzeugt, so müssen andererseits nicht in jedem Falle von Tetanus neuritische Prozesse mit ascendirendem Verlauf zur Entwicklung gelangen.

§ 70.

Auch bei akuten Entzündungen scheint eine Betheiligung der dem ergriffenen Theile angehörigen Nerven nicht bezweifelt werden zu können, und es möchte wohl eine dem heutigen Standpunkte der Histologie entsprechende Erforschung der Nerven innerhalb entzündeter Organe und in der nächsten Umgebung derselben eine wesentliche Ausbeute für die Erklärung mancher pathologischen Erscheinungen versprechen, in welcher Beziehung in der Arbeit von Wundt[1]) die ersten positiven Grundlagen gegeben sind. Die Mittheilungen von Charcot und Vulpian haben die Existenz anatomischer Alterationen der motorischen Gaumennerven bei Pharynxparalysen nach Angina diphtheritica dargelegt; indessen konnte es denselben nicht gelingen, die Veränderung über die Sphäre der lokalen Affektion hinaus zu verfolgen. Dennoch möchte die Vermuthung, welche schon von H. Weber[2]) ausgesprochen wurde, nicht von der Hand gewiesen werden können, dass die der Diphtheritis mitunter nachfolgenden, mehr oder minder verbreiteten Lähmungen in dei Propagation einer schleichenden Entzündung oder irgend einer anderen Art einer anatomischen Gewebsstörung von den Gaumennerven aus in das centrale Nervensystem begründet sein könnten, und es möchte vielleicht nicht erfolglos sein, in geeigneten Fällen eine genaue Untersuchung der Nervenbahnen bis zum Centrum vorzunehmen. Schon bei einfachen heftigen Anginen habe ich mich häufig von einem zeitweiligen Zurückbleiben einer Anästhesie der Rachenschleimhaut mit aufgehobener Reflexerregbarkeit und selbst mit motorischen Gaumensegelparalysen überzeugt, wobei doch nur an eine Betheiligung der sensiblen und motorischen peripherischen Nerven an dem Entzündungsprozesse gedacht werden konnte. Bezüglich der Diphtheritis erscheinen uns namentlich von grösster Wichtigkeit die Arbeiten von Buhl[3]) und Oertel[4]), welche die ausgedehntesten anatomischen Veränderungen am Nervenapparate bei der genannten Krankheit constatirten, bestehend in diphtheritischen Infiltrationen und Kernwucherungen in den Scheiden und dem Stroma der Nerven, verbunden mit Hämorhagieen, sowie in analogen Veränderungen in der Substanz des Gehirns und Rückenmarks selbst. So sicher es ist, dass der grösste Theil der genannten Alterationen als isolirte Erkrankungsheerde in Folge der diphtheritischen Allgemeininfektion zur Entwickelung gelangten, so sehr tritt doch auch für gewisse Fälle die direkte Propagation von der ursprünglichen Stelle der Erkrankung aus als eine naheliegende Wahrscheinlichkeit uns entgegen, etwa in ähnlicher Weise, wie dies beim traumatischen Tetanus von der Verwundungsstelle aus als eine kaum mehr zu bezweifelnde Thatsache angenommen werden muss.

---

[1]) Wundt, Untersuchungen über das Verhalten der Nerven in entzündeten und degenerirten Organen. Dissert. Heidelberg 1856.

[2]) H. Weber, Ueber die Lähmungen nach Diphtheria. Virch. Arch. 25. Bd. 1862. S. 123. — 28. Bd. 1863. S. 522.

[3]) Buhl, Einiges über Diphtherie. Zeitschrift für Biologie. III. Bd. 1867. S. 341.

[4]) Oertel, Experimentelle Untersuchungen über Diphtherie. Deutsches Archiv für klin. Med. VIII. Bd. 1871 S. 248.

§ 71.

Man könnte wohl ohne Schwierigkeit noch weitere Beispiele beibringen, welche die Fortleitung krankhafter Ernährungsstörungen längs der Nervenbahnen darzulegen und als Stütze für die von uns entwickelte Anschauung von der sekundären Natur der bei der progressiven Muskelatrophie am Nervenapparate vorkommenden Veränderungen zu dienen geeignet sein könnten. Gerade aber den in der neuesten Zeit allzusehr hervortretenden Bestrebungen gegenüber, das Nervensystem, resp. die Einflüsse noch durchaus unbewiesener trophischer Nervenelemente zur Erklärung pathologischer Vorgänge herbeizuziehen, möchte es zeitgemäss erscheinen, an Thatsachen zu erinnern, welche die Verbreitung örtlicher Entzündungen und degenerativer Vorgänge per continuitatem et contiguitatem längs der Nervenbahnen zu beweisen im Stande sind, und zu zeigen, wie gerade die progressive Muskelatrophie, welcher man von vielen Seiten her mit besonderer Vorliebe eine neurotische Genese zu vindiziren versuchte, auch ohne jede Einwirkung des Nervensystems sich genügend begreifen lässt.

Cap. V.

Kritik der zur Erklärung der progressiven Muskelatrophie aufgestellten neurotischen Theorieen.

§ 72.

Wen nwir die Theorieen überblicken, nach welchen der Ausgangspunkt der progressiven Muskelatrophie in irgend einer primären Alteration des Nervensystems gelegen sein sollte, so sehen wir die verschiedensten Meinungen vertreten, und manche Autoren waren bereit, auf Grund vereinzelter oder weniger Befunde, bei denen hier oder dort irgend eine anatomische Veränderung am Nervenapparate zunächst in die Augen fiel, eine neue Theorie der Krankheit aufzustellen. So kam es, dass man der Reihe nach bald die vorderen Rückenmarksstränge (Schneevoogt), bald die graue Rückenmarkssubstanz im Allgemeinen (Lockhart Clarke) oder speciell die innerhalb derselben gelegenen gangliösen Elemente [Hayem, Charcot und Joffroy, Ollivier[1]), neuerlichst auch Duchenne und A. Eulenburg[2])], bald das in den obersten Theil des Rückenmarks lokalisirte trophische (Bergmann) oder sympathische Centrum (Bärwinkel) als den Ausgangspunkt erklärte, oder dass man mehr das peripherische Nervensystem, beziehungsweise die vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven (Cruveilhier) oder den Sympathikus (Remak, Benedikt, Jaccoud, Jules Simon[3]) u. A.) beschuldigte. Beim Sympathikus dachte man dann weiterhin bald mehr an die vasomotorischen (Eulenburg und Landois), bald mehr an die sog. trophischen, innerhalb der Bahnen desselben verlaufenden Fasern, bald an eine gemeinschaftlich von beiden ausgehende Wirkung (Erb).

§ 73.

Die Meinung von dem Ausgangspunkt der Muskelatrophie von einer primären Erkrankung der weissen Rückenmarksstränge konnte man kaum ernstlich durchzuführen

---

[1]) Ollivier, Des atrophies musculaires. Paris 1869.

[2]) A. Eulenburg, Ueber vasomotorische und trophische Neurosen. Berliner klin. Wochenschrift. No. 2. 1872.

[3]) Jules Simon, Art. „Atrophie musculaire progressive“. Nouveau Dictionnaire de Médécine et Chirurgie pratique, rédigé par Jaccoud. Paris 1866. Tom. IV. pag. 27.

versuchen, indem keine einzige Thatsache des physiologischen Experimentes oder der klinischen Beobachtung für einen Einfluss der genannten Theile auf die Hervorbringung krankhafter Ernährungszustände des Muskelgewebes beigebracht werden konnte. Wollte man sich die primäre Veränderung der Markstränge als einen entzündlichen Process denken, so würde man allerdings von vorne herein es unter Umständen nicht für unmöglich halten dürfen, dass derselbe längs der Nervenbahnen herabsteigend bis in die Muskeln gelangte, um an letzteren eine entzündliche, zu Atrophie führende Ernährungsstörung zu Stande zu bringen; aber es fehlen uns zur Zeit für eine derartige Genese der Muskelatrophie, welche gewiss nur ausnahmsweise sich ereignen dürfte, die thatsächlichen Belege. Was speciell die degenerative Atrophie (graue Degeneration) der hinteren Rückenmarksstänge betrifft, wie sie in vielen Fällen dem Symptomencomplex der Ataxia locomotoria zu Grunde liegt, so wissen wir wohl, dass hier der Process von den Hintersträngen auf die hinteren Nervenwurzeln und weiter herab in die gemischten Nervenstämme fortzuschreiten im Stande ist (§ 66); aber es zeigt zugleich die Geschichte der Ataxia, dass das Leiden eine lange Reihe von Jahren hindurch zu bestehen vermag, ohne dass die Ernährung des Muskelgewebes auch nur im Mindesten eine Beeinträchtigung erleidet. In jenen wenigen Fällen von progressiver Muskelatrophie, in welchen eine ähnliche Erkrankung der Hinterstränge, wie bei Ataxia locomotoria gefunden wurde, handelte es sich dagegen, wie § 62 auseinandergesetzt wurde, um sekundäre Alterationen der Markstränge, und wenn in diesen Fällen von Muskelatrophie ataktische Bewegungserscheinungen mangelten, so lässt sich dies dadurch begreifen, dass zur Zeit, als der fortgeleitete Process in den Hintersträngen anlangte, die Atrophie der Muskeln als des Substrates, an welchem die ataktischen Symptome hätten zur Erscheinung gelangen müssen, bereits zu den höheren, die Funktion vernichtenden Graden vorgeschritten war. Wollte man aber die Erkrankung der Hinterstränge bei der progressiven Muskelatrophie ebenso, wie bei der Ataxie, für die primitive Veränderung halten, so würde man auch die durchaus unwahrscheinliche Consequenz zugeben müssen, dass eine und dieselbe anatomische Veränderung des Rückenmarks zwei in ihrem Verlauf und ihrer Symptomatologie so durchaus verschiedene Erkrankungen erzeugen, d. h. das eine Mal Ataxie ohne Muskelatrophie, das andere Mal Muskelatrophie ohne Ataxie hervorbringen könne. Auch die in einigen Fällen von progressiver Muskelatrophie vorgefundenen anatomischen Veränderungen an den vorderen und seitlichen Rückenmarkssträngen (§ 42) wird man unmöglich für den primären Sitz der Krankheit betrachten können. Primäre Erkrankungen der genannten weissen Stränge bedingen erfahrungsgemäss von Vorne herein motorische Paralysen in Form mehr oder minder completer Paraplegieen fast immer an den unteren Extremitäten mit Betheiligung der Sphinkteren der Blase und des Mastdarms, häufig mit Steifigkeiten und Contrakturen der Beine, und es ist keine Thatsache bekannt, welche für einen Einfluss jener Stränge auf die Ernährung des Muskelgewebes zu sprechen geeignet wäre. Auch wird wohl berücksichtigt werden müssen, dass die primären Erkrankungen des Rückenmarks im Allgemeinen und der weissen Stränge im Besonderen mit seltenen Ausnahmen fast immer im Lendentheile beginnen und somit zunächst Paraplegieen der unteren Extremitäten erzeugen, während die progressive Muskelatrophie in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle an den oberen Extremitäten beginnt, dagegen die unteren Extremitäten meist erst in einer späteren Periode, oftmals selbst gar nicht betheiligt. Andererseits findet man die anatomischen Veränderungen des Rückenmarkes bei der progressiven Muskelatrophie entweder einzig und allein, oder vorwiegend im Cervikalabschnitte, ein Verhältniss, welches bei primären

Rückenmarkserkrankungen ein exceptionelles ist, aber durch die Annahme einer sekundären, aus den Muskeln der oberen Extremitäten centripetal zum Rückenmark emporgeleiteten Alteration seine genügende Erklärung findet (§ 60). So wenig wir demnach die Anschauung mancher Autoren, z. B. Bergmann's[1]), von der primitiven Natur der bei progressiver Muskelatrophie vorkommenden Rückenmarksveränderungen zu theilen im Stande sind, so wenig können wir Friedberg[2]) zustimmen, wenn derselbe hier nur zufällige Complikationen erblickt und nur in ätiologischer Beziehung einen möglichen Zusammenhang in der Weise zugesteht, dass eine und dieselbe Schädlichkeit einerseits die Myopathie, andererseits die Rückenmarksaffektion erzeugt habe. Charcot und Joffroy[3]) theilten vor einigen Jahren 2 Fälle mit, in denen eine

---

[1]) Bergmann, Ein Beitrag zur Naturgeschichte der progressiven Muskelatrophie. Petersburger mediz. Zeitschrift. VII. Bd. 1865. S. 83.

[2]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 127.

[3]) Charcot u. Joffroy, Deux cas d'Atrophie musculaire progressive etc. Archives de la Physiol. normale et pathologique. No. 3. 1869. pag. 354. No. 5. 1869. pag. 629. No. 6. 1869. p. 744. Der erste Fall betrifft eine 28jährige Frau, welche, als sie mehrere Tage nach einer regelmässigen Entbindung das Bett wieder verlassen wollte, eine auffallende Schwäche in den oberen und unteren Extremitäten, zugleich mit Schmerzen in den Händen verspürte. Etwa 4 Wochen später wurde die Sprache näselnd und erschwert, und die Krankheit machte so rapide Fortschritte, dass schon etwa 6 Wochen nach Beginn der ersten Symptome eine sehr ausgeprägte Abmagerung der Hände und Arme zu Stande gekommen war. Ungefähr ein Jahr später wurde folgender Status notirt: Lähmung der Muskulatur der unteren Gesichtshälfte; Zunge runzelig, atrophisch, zeigt starke fibrilläre Contraktionen, ihre Bewegungen erschwert; Sprache fast unverständlich. Paralyse des Gaumens und der Deglutition. Die Muskulatur beider oberen Extremitäten gelähmt und im hohem Grade atrophisch; besonders stark affizirt sind die Muskeln der Schultern, der Hände und Vorderarme, und zeigen sich hier überall lebhafte fibrilläre Contraktionen. Auch die Beine sind sehr atrophisch, die Füsse etwas steif, halb gestreckt und stark nach Innen gestellt, die Kniee etwas flektirt, adduzirt und rigid; doch können noch willkürliche Bewegungen in mässigem Grade mit den Beinen ausgeführt werden. Die Sensibilität ist an den atrophischen Theilen überall erhalten, ebenso die elektromuskuläre Erregbarkeit für faradische Ströme. Etwa $3^1/_2$ Jahre später zeigte sich, dass die Affektion nur geringe Fortschritte gemacht hatte und nahezu stationär geblieben war. Der Tod erfolgte durch Miliartuberkulose und lobuläre käsige Lungenaffektion. Bei der Sektion zeigte sich das Vorhandensein einer ausgeprägten Atrophie der vorderen Spinalnervenwurzeln, besonders im Cervikaltheile, in abnehmendem Grade im Dorsalabschnitte; im Lendentheile schienen die Wurzeln normal. Von den peripherischen Nervenstämmen wurden einzelne (N. phrenicus, medianus, cubitalis) untersucht, und die Nervenfasern in verschiedenen Stadien der Atrophie gefunden. In den Vorderseitensträngen, ganz besonders in den die grauen Hinterhörner begränzenden Abschnitten der Seitenstränge, bestand eine starke Verdickung und Hyperplasie der interstitiellen Bindegewebszüge, und waren hier überall die Nervenfasern in verschiedenen Graden atrophisch, theilweise restirten selbst nur noch die Achsencylinder. Die Hinterstränge normal. Was die graue Rückenmarkssubstanz betrifft, so stellte das Stroma der vorderen Hörner eine fein granulöse Masse dar; das Gewebe der vorderen und hinteren grauen Commissuren war besonders in der Umgebung des Centralkanales sehr kernreich, letzterer selbst erfüllt von einer grossen Menge epithelialer Zellen. Die in den grauen Vorderhörnern gelegenen Ganglienzellen zeigten sich im Zustande hochgradiger Atrophie. Die hinteren grauen Hörner normal. Sowohl in den Vorderhörnern, wie in den grauen Commissuren waren die Wandungen der Blutgefässe verdickt und mit vielen Kernen besetzt. Alle die beschriebenen Veränderungen der weissen und grauen Rückenmarkssubstanz betrafen vorwiegend die Cervikalgegend, nahmen gegen den Dorsaltheil herab ab und waren im Lendentheile nur noch im geringem Grade erkennbar. Was die Untersuchung der atrophischen Muskeln anlangt, so fand sich Wucherung eines kernreichen interstitiellen Bindegewebes; die Muskelfasern selbst waren theils in fettiger Entartung oder einfacher Atrophie, theils in wachsartiger Degeneration begriffen, oder zeigten sich zu Schollen und Klumpen zerklüftet. Nur in den Muskeln der Beine waren diese Veränderungen nur wenig ausgesprochen, und es zeigten die Primitivfasern hier nur fettige Granulationen und ein rissiges Aussehen. — Die Verff. deuten den Fall für eine primäre Erkrankung, für eine „Sclerose bilaterale rubannée, fasciculée“ der Vorderseitenstränge, welche die graue Rückenmarkssubstanz, speziell die in den grauen Vorder-

Erkrankung der Vorderseitenstränge, insoferne dieselbe die graue Substanz, resp. die in den grauen Vorderhörnern gelegenen Ganglien betheiligte, als die mittelbare Ursache der Muskelatrophie bezeichnet wird; indessen scheinen uns die vorgebrachten Argumente keineswegs genügend, um die am Rückenmark vorgefundenen Alterationen als die primäre Ursache der trophischen Myopathie zu beschuldigen.

§ 74.

Von einigen neueren Autoren, namentlich von Lockhart Clarke, findet sich die Meinung von dem Ausgangspunkte der progressiven Muskelatrophie von einer Erkrankung der grauen Rückenmarkssubstanz mehr oder minder bestimmt urgirt. Man legte dabei besonderes Gewicht auf gewisse, in einer Reihe von Fällen nachgewiesene, offenbar aktive entzündliche Gewebsstörungen innerhalb der genannten Substanz, wie: Wucherungen des Stromas mit Proliferation der Kerne und Erweiterungen der Gefässe, Erweichung des Gewebes mit Einlagerung von Fettkörnchenkugeln und körnigem, fettigem Detritus (granular desintegration nach L. Clarke), Bildung von Corpora amylacea, Wucherungen der den Centralkanal auskleidenden Epithelien mit Erweiterung des letzteren u. dgl. (§ 46). Indessen konnte doch die Meinung von dem Ausgangspunkte der Muskelerkrankung von einer derartigen Entartung der grauen Rückenmarkssubstanz, wobei man den Schwerpunkt auf die grauen Vorderhörner legen zu müssen glaubte, nicht zur allgemeineren Geltung gelangen, indem man sich nicht verbergen konnte, dass Fälle einer gleichartigen Erkrankung der grauen Substanz ohne jede Muskelatrophie existiren, und dass andererseits Fälle von progressiver Muskelatrophie ohne jene „granular desintegration“ oder, wie die neueren französischen Histologen sagen: „désagrégation granuleuse“ der grauen Substanz thatsächlich vorkommen. Zudem zeigten die

hörnern gelegenen Ganglienzellen sekundär in Mitleidenschaft gezogen habe, und erst die Atrophie der Ganglienzellen habe die Muskelatrophie erzeugt. Die Erkrankung der Vorderseitenstränge wird also als die mittelbare Veranlassung der Myopathie aufgefasst. Indessen scheinen uns die von den Verff. für die idiopathische Natur der Vorderseitenstrangsclerose beigebrachten Gründe keineswegs beweisend, und wenn wir auch mit den genannten Forschern vollkommen darin übereinstimmen, dass es sich hier nicht um eine sekundäre Degeneration der weissen Markstränge im Sinne Türck's gehandelt haben konnte, indem hier jedes für die Entstehung einer solchen erforderliche veranlassende Moment (Tumor, Compression etc.) fehlte, so lässt sich doch hieraus kein Beweis dafür ableiten, dass die Sclerose primärer Natur gewesen sein müsse. Sekundäre Degenerationen des Rückenmarks werden keineswegs immer nach dem von Türck statuirten Schema als einfache, regressive Ernährungsstörungen, welche von einer das Mark betreffenden Compressionsstelle aus einen bestimmten Gang in den Vorderseitensträngen nach Unten, in den Hintersträngen nach Oben verfolgen, sich darstellen müssen; es können ebenso entzündliche Heerde im Rückenmarke sowohl primärer, wie ihrerseits wiederum sekundärer Natur nach allen Richtungen hin sich ausbreiten, ohne sich an präexistirende, durch den Verlauf der einzelnen Stränge im Voraus bestimmte Bahnen zu binden. So scheint es uns auch, dass in dem von den Verff. beschriebenen Falle es sich um eine aus den Muskeln der oberen Extremitäten durch die peripherischen Nervenbahnen und die Vorderwurzeln zunächst in die graue Substanz des Cervikaltheiles fortgeleitete, sekundäre Entzündung gehandelt habe, welche weiterhin in transversaler Richtung in die der grauen Substanz zunächst anliegenden Theile der Vorderseitenstränge, sowie in longitudinaler Richtung mit einer nach abwärts abnehmenden Intensität sich verbreitete. Die aktive Natur der innerhalb der Muskeln vor sich gehenden Gewebsstörung wird von den Verff. selbst zugegeben, und gewisse, an den Nn. median. und cubit., sowie den Vorderwurzeln vorhandene Veränderungen schienen den Weg anzudeuten, auf welchem die Störung zum Rückenmarke emporstieg. Zudem lässt sich aus der mitgetheilten Krankengeschichte nicht entnehmen, dass die Lähmung der Muskeln der Atrophie derselben vorausging, wie dies doch der Fall gewesen sein müsste, wenn es sich um eine primäre Sclerose der Vorderseitenstränge gehandelt hätte; denn die bald nach der Entbindung hervortretende Muskelschwäche konnte sehr wohl als

von Vulpian[1]) an Meerschweinchen angestellten Experimente, dass weder mechanische Zerstörung der grauen Rückenmarkssubstanz, noch chemische, auf dieselbe applicirte Reize irgend einen Einfluss auf die Ernährung des Muskelgewebes zu äussern im Stande seien. So kamen denn mehrere der neueren Pathologen, wie Hayem, Duménil, Charcot und Joffroy, selbst Lockhart Clarke, sowie neuerdings Duchenne und A. Eulenburg dahin, weniger jene Alterationen der grauen Substanz im Allgemeinen, als vielmehr speziell bestimmte Veränderungen an den innerhalb der grauen Vorderhörner gelegenen grossen Ganglienzellen als die constante und eigentliche Ursache der progressiven Muskelatrophie zu beschuldigen.

§ 75.

Schon Valentiner und Luys hatten diese an den Ganglienzellengruppen der Vorderhörner bei progressiver Muskelatrophie vorkommenden Alterationen gesehen und gelegentlich der von ihnen mitgetheilten Krankheitsfälle (loc. cit.) in Uebereinstimmung mit den späteren, zuletzt erwähnten Autoren geschildert. Die genannten Elemente wurden zunächst dunkler, körnig, gelb oder braun pigmentirt, begannen zu schrumpfen und in kleinere, unregelmässig gestaltete, theilweise glänzende Körper sich umzugestalten, an denen man die in Atrophie begriffenen Kerne oft kaum mehr deutlich erkennen konnte. Auch die Fortsätze der Ganglien atrophirten, schienen stellenweise unterbrochen und schwanden schliesslich vollständig, so dass

der combinirte Effekt einerseits des Puerperiums, andererseits der innerhalb der Muskeln bereits im Gange begriffenen Ernährungsstörungen, d. h. der beginnenden Muskelatrophie, betrachtet werden. Wir erinnern hier daran, dass die initialen Stadien der progressiven Muskelatrophie leicht übersehen werden können, indem es an einer gewissen Zahl von Muskelfasern bereits zu erheblichen, die Funktion des gesammten Muskels schwächenden Veränderungen gekommen sein kann, bevor die Abnahme des Muskelvolumens in toto äusserlich in deutlich erkennbarer Weise hervortritt. Auf die etwa ein Jahr nach dem Beginn der Krankheit zu Stande gekommenen Contrakturen der Beine wird man wohl kein besonderes Gewicht für die Annahme einer primären Läsion der Seitenstränge legen dürfen, wenn man bedenkt, dass derartige Contrakturen namentlich an den unteren Extremitäten bei progressiver Muskelatrophie überhaupt gar nicht selten vorkommen, sowie dass sehr wohl auch die sekundäre Erkrankung der genannten weissen Stränge derartige Symptome zu erzeugen im Stande gewesen sein konnte. Sehr möglich konnte es in dem gegebenen Falle auch sein, dass der myopathische Process in den unteren Extremitäten sich frühzeitig beschränkte, so dass an dem Reste der noch erhaltenen Muskulatur der Beine die sekundäre, von den oberen Extremitäten her zunächst in den Cervikaltheil des Rückenmarks und von da aus weiterhin in letzterem nach allen Richtungen hin fortgeleitete Degeneration, speziell jene der Vorderseitenstränge, Lähmung und Contraktur zu bedingen vermochte. — Aehnliche Bedenken möchte ich dem zweiten der von Charcot u. Joffroy erzählten Fälle entgegenhalten, in welchem sich ausser den mit dem ersten Falle identischen Veränderungen im Rückenmarke auch noch die Zeichen entzündlicher Ernährungsstörungen in den grauen Hinterhörnern, sowie Degenerationen an den hinteren weissen Strängen vorfanden. Eine microscopische Untersuchung der peripherischen Nerven und der Nervenwurzeln wurde nicht angestellt, und wenn es allerdings bezüglich der letzteren heisst, dass dieselben keine nennenswerthe Atrophie (atrophie appréciable) dargeboten hätten, so wird doch damit die Existenz innerer Veränderungen nicht ausgeschlossen werden können, welche den Weg hätten nachweisen können, auf welchem der entzündliche Process von den Muskeln aus in das Rückenmark gelangte. Man sieht, dass die von den Verff. mitgetheilten Fälle in keiner Weise ausreichend sind, um die Frage von der primären oder sekundären Natur der Rückenmarksalteration zu entscheiden, und dass fernerhin in vorkommenden ähnlichen Fällen alle Theile des Nervensystems, nicht allein des centralen, sondern auch des peripherischen, einer vollständigen Untersuchung werden unterzogen werden müssen, wenn sie von Bedeutung sein sollen für die Beantwortung obiger Frage.

[1]) Vulpian, Expériences rélatives à la pathogénie des atrophies sécondaires de la moëlle épinière. Archives de Physiologie normale et pathologique. No. 2. 1869. pag. 233.

sie nur noch als stumpfe Ecken an dem Zellenkörper angedeutet waren. Auf diese Weise atrophirten die Zellen bis auf den 5.—6. Theil ihrer normalen Grösse, ja schienen zuletzt selbst spurlos zu verschwinden (§ 54). Charcot und Joffroy bezeichnen diese Alterationen als den Ausdruck eines schleichenden Reizungsvorganges (processus d'irritation lente), welcher langsam und allmälig die Zelle desorganisire[1]). Keine einzige Angabe aber in der doch ziemlich übereinstimmenden Beschreibung der Autoren deutet darauf hin, dass ein auf eine Irritation zu beziehender, aktiver Vorgang in jenen Elementen seinen Sitz aufgeschlagen hätte; wir vermissen durchweg ein der späteren Atrophie vorausgehendes Stadium nutritiver oder formativer Reizung, wie: Schwellung und Vergrösserung des Protoplasmas und seiner Fortsätze, Vergrösserung oder Theilung der Kerne und Kernkörperchen u. dgl., ohne deren Nachweis die Existenz eines irritativen Prozesses an den gedachten Elementen niemals zulässig sein wird.

Allerdings kann es keinen Schwierigkeiten unterliegen, das Zustandekommen einer Atrophie der Ganglienzellen in jenen Fällen zu begreifen, in denen die ganze Substanz der Vorderhörner, wofür mehrfache Beispiele vorliegen, der Sitz einer aktiven, zu Sclerose oder Erweichung führenden Störung gewesen war. Dass in solchen Fällen die Ganglien in Folge des an der Neuroglia verlaufenden Entzündungsprozesses in ihrer Ernährung gestört und damit zu einer regressiven Metamorphose veranlasst werden konnten, wird nicht zu bezweifeln sein; aber es wird alsdann die Atrophie der Ganglienzellen eben nur als die Folge der im umgebenden interstitiellen Gewebe bestehenden Entzündung, nicht aber an sich als Entzündung aufgefasst werden können, und man wird niemals berechtigt sein, hier von einer Entzündung der Ganglien selbst zu sprechen oder von einer Reizung, welche in denselben ihren Sitz aufgeschlagen hätte. Man wird hier, wie anderwärts, die Begriffe der interstitiellen und parenchymatösen Entzündung von einander getrennt festhalten müssen, und wie wir z. B. bei der interstitiellen Hepatitis die einfache oder fettige Atrophie der Leberzellen als die Folge der im Zwischengewebe vor sich gehenden Störung auffassen, ohne hieraus den Beweis einer gleichzeitigen parenchymatösen Entzündung dieser Elemente ableiten zu wollen, so wird dies auch bei den analogen Vorgängen am Nervenapparate zu geschehen haben. Bei näherer Betrachtung der Verhältnisse kömmt man aber zu der Frage, ob nicht die Atrophie jener Elemente auch unabhängig von den im Stroma der Vorderhörner bestehenden entzündlichen Vorgängen, als ein durch besondere anderweitige Einflüsse bedingter Akt einfacher, regressiver Ernährungsstörung zu Stande

---

[1]) Charcot und Joffroy, Archives de Physiol. norm. et pathol. No. 6. 1869. pag. 753. Die genannten Forscher scheinen sich den Zusammenhang zwischen der Alteration der Ganglienzellen und jener der Muskeln in der Weise vorzustellen, dass der „Process chronischer Reizung" in ersteren sich durch die vorderen Nervenwurzeln herab in die Muskeln fortsetze. Wenn es sich aber in der That bei der Veränderung der Ganglienzellen um einen irritativen Prozess handeln würde, so müssten alsdann die anatomischen Zeichen einer fortgeleiteten Irritation auch innerhalb der vorderen Nervenwurzeln und der peripherischen motorischen Nervenstämme immer positiv nachweisbar sein. Diese nothwendige Consequenz bringt aber die genannten Autoren mit sich selbst in Widersdruch, indem dieselben in dem von ihnen mitgetheilten 2. Falle die Existenz einer Anomalie der Vorderwurzeln negiren. Wo bleibt denn dann, muss man fragen, das verbindende Glied zwischen der Alteration der Ganglien und jener der Muskeln? Eine einfache Atrophie der Ganglienzellen aber, für welche wir die oben beschriebenen Veränderungen derselben doch nur einzig und allein auffassen dürfen, könnte in den Muskeln doch höchstens auch nur eine einfach atrophirende, regressive Ernährungsstörung einleiten, keineswegs aber aktive, entzündliche Processe. In der That aber scheinen Charcot und Joffroy die Muskelaffektion in richtiger Weise als eine aktive zu deuten, wenn sie sagen, dass dieselbe „nicht immer das Resultat einer einfachen, passiven Ernährungsstörung" sei.

kommen könnte. In dieser Beziehung wird es von Wichtigkeit sein, daran zu erinnern, dass in der Casuistik der progressiven Muskelatrophie Beispiele vorliegen (Fälle von Hayem, Duménil, Charcot und Joffroy), in denen an der Substanz der grauen Vorderhörner keine oder nur sehr unerhebliche Alterationen bestanden, während doch die Ganglienzellen die Zeichen der Atrophie in der ausgezeichnetsten Weise darboten. Man wird damit dahin geführt, jene Atrophie der Ganglienzellen als die Folge der andauernden Störung der Muskelthätigkeit, als eine einfache funktionelle Atrophie (§ 78) aufzufassen, was um so weniger Bedenken haben dürfte, wenn man den zweifellosen anatomischen Zusammenhang jener Ganglien mit den motorischen Nerven und die physiologischen Beziehungen derselben zu den motorischen Funktionen berücksichtigt. Es ist festgestellt, dass Nerven, welche mit atrophischen Theilen oder mit Organen in Verbindung stehen, deren Funktion andauernd herabgesetzt oder vernichtet ist, häufig in den Zustand einfacher Atrophie gerathen, und schon Wundt[1]) constatirte Atrophie der Renalnerven nach Obliteration und Schrumpfung der Niere.

§ 76.

Von besonderem Interesse dürfte für unsere Frage sein, jene Befunde zu vergleichen, welche man am peripherischen und centralen Nervensystem von Individuen zu machen Gelegenheit hatte, bei denen durch Amputation eines oder des anderen Gliedes ein dauernder Ausfall der Muskelaktion gesetzt wurde. Wenn immerhin auch Türck[2]) in Fällen von verkümmerten oder amputirten Extremitäten erkennbare Störungen an den bezüglichen Nervenwurzeln und deren Umgebung nachzuweisen ausser Stande war, so sind doch die entgegenstehenden positiven Befunde von grösserem Belange, und es lässt sich nicht verkennen, dass dieselben eine auffallende Uebereinstimmung mit den bei der progressiven Muskelatrophie am Nervenapparate vorkommenden Veränderungen darbieten. Schon Bérard demonstrirte im Jahre 1829 in der Pariser anatomischen Gesellschaft das Präparat eines Soldaten, dem bei Waterloo der rechte Arm im Schultergelenke exartikulirt worden war; die vorderen Wurzeln der zum rechten Arm tretenden Nerven zeigten sich atrophisch und dünner, als die entsprechenden linksseitigen Wurzeln. A. Vulpian[3]) fand bei einer im 59. Lebensjahre an Gehirnapoplexie verstorbenen Frau, welcher vor 47 Jahren das rechte Bein amputirt worden war, eine Atrophie der rechten Rückenmarkshälfte vom unteren Theile der Lendenanschwellung an bis fast herab zum Conus medullaris; die Veränderung betraf die graue, wie weisse Substanz, und nur der rechte Hinterstrang war unbetheiligt geblieben. Die Ganglienzellen innerhalb der rechten Hälfte der grauen Substanz waren zwar von normalem Aussehen, aber es konnte eine nummerische Verminderung derselben nicht ausgeschlossen werden. Bei einer anderen Frau, welcher der linke Unterschenkel über den Knöcheln amputirt worden war und welche 20 Jahre später an Pneumonie verstarb, fand derselbe Beobachter an dem erhaltenen Theil der betreffenden Unterextremität sowohl die Muskeln, wie Nervenstämme dünner und magerer, als rechts, ohne dass man übrigens bei mikroskopischer Untersuchung eine bemerkenswerthe Alteration der Elemente entdecken konnte. Die linke Hälfte des Rückenmarks erschien ziemlich

[1]) Wundt, Loc. cit. S. 25.

[2]) Türck, Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien. Jahrgang 1853.

[3]) A. Vulpian, Influence de l'abolition des fonctions des nerfs sur la région de la moëlle épinière, qui leur donne origine. Archives de Physiol. normale et patholog. No. 3. 1868. pag. 443.

in ihrer ganzen Länge von geringerem Volumen, als die rechte, und zwar betraf die Atrophie vorwiegend den linken Vorderstrang und das graue Vorderhorn und war besonders ausgeprägt an einer umschriebenen Stelle der Lendenanschwellung, von welcher aus nach Oben und Unten dieselbe sich allmälig verminderte. Doch war auch im Dorsaltheil der linke Vorderstrang noch immer entschieden atrophisch, und man bemerkte im linken Vorderhorn einige, aus einem purchscheinenden granulösen Gewebe bestehende Stellen, ähnlich wie sie von L. Clarke bei der progressiven Muskelatrophie beobachtet wurden. Im Cervikaltheile war die Atrophie der grauen Substanz kaum mehr deutlich, wohl aber jene der weissen Substanz noch in geringem Grade erkennbar. Am Wenigsten war überall der Hinterstrang von der Atrophie betroffen. Das Mikroskop liess keine Spur von Bindegewebswucherung an den atrophischen Theilen erkennen. In einer zweiten Arbeit bringt Vulpian[1]) einige weitere Rückenmarksbefunde bei Amputirten. Bei einem Manne, dem 10 Jahre vorher der linke Schenkel exartikulirt worden war, fand sich besonders ausgeprägt in der Lendenanschwellung und im unteren Dorsalabschnitte des Rückenmarks auf der operirten Seite Atrophie der grauen Substanz, namentlich des Hinterhorns, sowie der weissen Stränge, besonders des Hinterstranges; die Atrophie des letzteren liess sich durch die ganze Dorsalparthie hindurch hinauf bis zur Cervikalanschwellung verfolgen. Die Nervenfasern der erkrankten weissen Stränge erschienen dünner, das Zwischengewebe leicht hyperplastisch. In den atrophischen Theilen der grauen Substanz waren die Ganglienzellen weniger zahlreich, als in der gesunden Seite. In ähnlicher, nur weniger ausgeprägter Weise fand sich Atrophie des rechten Hinterstrangs im Lendentheile bei einem 84jährigen Manne, dem 16 Jahre vorher der rechte Oberschenkel amputirt worden war. Die graue Substanz war unverändert. In einem 3. Falle dagegen, in welchem $1^1/_2$ Jahre vor dem Tode der linke Vorderarm amputirt worden war, zeigte sich der Hinterstrang unverändert, während der linke Vorderstrang eine von der Cervikalanschwellung ausgehende, nach abwärts durch die ganze Dorsalparthie, nach aufwärts bis zum verlängerten Mark zu verfolgende Atrophie darbot. Auch das linke Vorderhorn nahm an der Atrophie Theil. Auch Dickinson[2]) verdanken wir einige bemerkenswerthe Beobachtungen. Bei einem alten Seemanne, welchem vor 53 Jahren der linke Oberschenkel amputirt werden musste, zeigte sich das Ende des Ischiadicus im Stumpf zu einem grossen, runden Neurom angeschwollen; höher hinauf konnte man im Stamme des Nerven kaum mehr deutliche Nervenstruktur erkennen, indem die einzelnen Nervenfasern sehr atrophisch und in mächtige, dieselben von einander trennende Bindegewebsmassen eingebettet waren; nur hie und da traf man auf noch einzelne wohlerhaltene Fasern. Dabei unterschied sich äusserlich das Aussehen des Nerven in Nichts von dem gesunden Stamme der anderen Seite, so dass erst das Mikroskop die Anomalie der inneren Struktur enthüllte. Im Rückenmark liess sich eine am Meisten in der Lendengegend ausgeprägte und herauf bis in den Dorsaltheil verfolgbare Atrophie des linken Hinterstrangs mit interstitieller Bindegewebswucherung nicht verkennen; die übrigen weissen Stränge, sowie die graue Substanz schienen unbetheiligt. Jedoch fügt L. Clarke[3]), der diesen Fall gleichfalls mikroskopisch untersuchte, hinzu, dass die Ganglienzellen innerhalb der grauen Hörner des

[1]) Vulpian, Sur les modifications, qui se produisent dans la moëlle épinière sous l'influence de la section des nerfs d'un membre. Ibid. No. 6. 1869. p. 678 u. 690.

[2]) Dickinson, On the chances in the nervous system, which follow the amputation of limbs. The Journal of Anat. and Physiol. No. III. Nov. 1868. p. 88.

[3]) L. Clarke, Med. chirurg. Transact. Vol. 51. 1868. p. 254.

Lendentheiles in gleicher Weise, wie bei progressiver Muskelatrophie, atrophisch und an Zahl vermindert gewesen seien. Bei einem anderen Manne, dem vor 23 Jahren der linke Oberarm zwei Zoll unter dem Schultergelenke abgenommen worden war, erschienen im unteren Theile der Cervikalgegend die vorderen und in noch stärkerem Grade die hinteren linksseitigen Nervenwurzeln auffallend atrophisch; das Mikroskop zeigte, dass reichliche Bindegewebszüge sich zwischen die einzelnen, theilweise bis zu undeutlichen Resten atrophirten Nervenfasern eingelagert hatten. In gleicher Höhe und Ausdehnung war auch der linke Hinterstrang atrophisch, und war zwischen den schwindenden Nervenfasern ein dichtes, areoläres Bindegewebe zur Entwickelung gelangt. Die Atrophie des linken Hinterstrangs war am stärksten in der Halsanschwellung, liess sich von da durch die ganze Cervikalparthie verfolgen, selbst bis hinauf in den linken Hinterstrang der Medulla oblongata bis zur Stelle der Decussation. Auch die graue Substanz der Cervikalanschwellung betheiligte sich etwas an der Atrophie. In dem dritten der von Dickinson mitgetheilten Fälle endlich handelte es sich um eine vor 22 Jahren stattgehabte Amputation des rechten Vorderarms, wobei sich in ähnlicher Weise Atrophie des rechten Hinterstranges in der Cervikalanschwellung constatiren liess; auch die graue Substanz war auf dieser Seite etwas atrophisch und das rechte Vorderhorn deutlich verkürzt.[1])

Diese bei Amputirten gewonnenen Thatsachen zeigen in unzweideutiger Weise, dass in Folge eines dauernden Ausfalls motorischer Funktionen sekundäre Atrophieen nicht allein an den peripherischen Nerven und Nervenwurzeln, sondern selbst am spinalen Apparate, und zwar ebenso an der weissen, wie grauen Substanz, sich ereignen können. Aber es geht ebenso aus den vorliegenden, namentlich den von Dickinson notirten Befunden zweifellos hervor, dass es sich nicht immer und einzig um einfache Formen regressiver Ernährungsstörung, um lediglich funktionelle Atrophieen handelt, sondern dass hiebei in der That auch aktive, den chronischen Entzündungen anzureihende Veränderungen (Bindegewebswucherungen, Entstehung von aus einem durchscheinenden, körnigen Gewebe bestehenden Heerden) zur Entwickelung gelangen, welche doch nur von den durchschnittenen und im Operationsstumpf gelegenen Nervenenden ihren Ausgangspunkt nehmen können, von da aus centripetal durch die gemischten Nervenstämme emporsteigen und bald durch die hinteren, bald durch die vorderen betreffenden Nervenwurzeln, bald durch beide zugleich in das Rückenmark eintreten. So kömmt es denn bald an dem hinteren, bald an dem vorderen weissen Markstrang, mitunter an der grauen Substanz der betreffenden Seite zu jenen aktiven Ernährungsstörungen, welche dann weiterhin innerhalb der befallenen Stränge sowohl nach Oben, wie nach Unten sich weiter zu verbreiten im Stande sind. Hier wird man also wiederum unterscheiden müssen zwischen einfachen, durch den funktionellen Ausfall bedingten Atrophieen und den Wirkungen aktiver,

---

[1]) Indessen können derartige Befunde keineswegs als constant betrachtet werden, wie mir der Fall eines 37jährigen herumziehenden Drehorgelmannes zeigte, welcher am 12. Mai 1872 an akuter, zu einer Pneumoenterophthise sich hinzugesellender tuberkulöser Leptomeningitis cerebralis nach kurzem Krankenlager in meiner Klinik verstarb. Dem Manne war vor 12 Jahren der linke Vorderarm 3 Querfinger unter dem Ellbogengelenke wegen Caries der Vorderarmknochen amputirt worden, woher eine sehr glatte und nur wenig schwielige Narbe restirte. An den Nervenenden fanden sich die exquisitesten erbsen- bis haselnussgrossen Amputationsneurome. Im Uebrigen konnte ich weder an den Nervenstämmen längs ihres Verlaufes im Oberarm und am Plexus brachialis, noch im Rückenmarke selbst eine Veränderung auffinden; auch die Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern des Cervikaltheils waren intakt.

entzündlicher Vorgänge, welche letztere freilich auch ihrerseits zur Atrophie der nervösen Elemente mit beitragen und dieselbe beschleunigen. Dass an den durchschnittenen Nervenenden bei Amputirten aktive Vorgänge stattfinden können, ist durch das nicht seltene Vorkommen der von Lebert als „cicatricielle Neurome“, später von Wedl[1]), Virchow[2]), Förster[3]) u. A. beschriebenen, mitunter zu erheblichen Grössen heranwachsenden knolligen Anschwellungen dargethan. Wenn auch ein Theil dieser Veränderungen, insoferne dieselben mitunter als wahre Hyperplasieen des Nervengewebes, als ächte Neurome, sich darstellen, noch keineswegs schlechthin als Entzündung zu deuten sind, so werden dieselben eben doch immerhin als der Ausdruck positiver Reizungsvorgänge aufgefasst werden müssen, welche unter Umständen sehr wohl auch wirklich entzündliche Complikationen zu veranlassen im Stande sein dürften. Wirken auf das mit der fibrösen Narbenmasse des Amputationsstumpfes innig verschmolzene Nervenende dauernde oder oft und immer sich wiederholende Reizungen ein, welche durch die mechanischen Wirkungen der zerrenden oder schnürenden Narbe, oder durch den Druck einer schlecht construirten Stelze, vielleicht auch durch atmosphärische Einflüsse u. dgl. sehr wohl bedingt sein können, so wird man wohl begreifen, wenn chronisch neuritische Prozesse zur Entwickelung gelangen, welche in schleichendem Gange centripetal längs der Nervenbahnen bis selbst in das Rückenmark sich fortleiten. Wir möchten hier nochmals erinnern an die im vorigen Capitel (§ 66 u. ffg.) zusammengestellten Thatsachen für den Beweis peripherisch beginnender, innerhalb der Nerven ascendirender Entzündungen, und auch Demme[4]) versichert, an verwundeten Nervenstämmen, am deutlichsten bei Amputationsstümpfen, Uebergangsstufen von einer ganz lokalen, beinahe umschriebenen Erkrankung des Neurilemms bis zu ausgebreiteten, fortlaufenden Wucherungen in mehreren Fällen beobachtet zu haben. Bei einem in der Mitte des Oberschenkels Amputirten, welcher längere Zeit eine auffallende Empfindlichkeit des Stumpfes und verschiedene neuralgische Schmerzen im Verlaufe des N. ischiadicus und in der Gegend des Hüftgelenkes dargeboten hatte, konnte Demme eine von der Peripherie ausgehende Bindegewebswucherung im ganzen Verlaufe der Nn. peron., tibial. und des Stammes des Ischiadicus nachweisen, und in einem anderen ähnlichen Falle war der N. cruralis mit seinen Verzweigungen vorzugsweise verändert. Dass auch unter anderen Verhältnissen Aehnliches sich zu ereignen vermag, zeigt u. A. die von Rokitansky[5]) gemachte Beobachtung eines an Neuralgie und Hyperästhesie einer unteren Extremität leidenden, an Dysenterie verstorbenen Menschen, bei welchem die Autopsie eine Bindegewebswucherung in N. saphenus major vorfand, die sich auf die entsprechenden Nervenwurzeln und in das Lendenmark selbst ausgebreitet hatte.

§ 77.

Die angeführten Thatsachen von dem Zustandekommen atrophirender Vorgänge am Nervenapparate nach Amputationen stehen allerdings in einem auffallenden Contrast zu ge-

---

[1]) Wedl, Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien. I. 1854.

[2]) Virchow, Das wahre Neurom. Archiv f. pathol. Anatomie etc. 13. Bd. 1858. S. 256.

[3]) Förster, Ueber das Neuroma verum. Würzburger mediz. Zeitschrift. II. 1861. S. 103. — Handbuch der speciellen pathol. Anat. 2. Aufl. Leipzig 1863. S. 643.

[4]) Demme, Beiträge zur pathol. Anat. des Tetanus. Leipzig und Heidelberg 1859. S. 38.

[5]) Rokitansky, Ueber Bindegewebswucherung im Nervensystem. Separatabdruck aus den Wiener Sitzungsberichten der k. k. Akad. der Wissenschaften. Wien 1857.

wissen, auf experimentellem Wege an Thieren gewonnenen Ergebnissen. Schon Waller stellte den bekannten, ziemlich allgemein adoptirten Satz auf, dass nach Durchschneidung motorischer Nerven das centrale, mit dem Rückenmark in Verbindung bleibende Stück nicht entarte, und hält sich daraus zu dem Schlusse berechtigt, dass ein ernährendes Centrum für die motorischen Nerven im Rückenmarke existiren müsse. Auch Schiff[1]) stellte sowohl an gemischten, wie an rein sensiblen und rein motorischen Nerven Resektionen an und konnte selbst nach Ablauf von nahezu 2 Jahren keine Veränderung an den centralen Stücken auffinden. Diesen Resultaten stehen allerdings neuere Erfahrungen gegenüber. Vulpian sah bei jungen, Brown-Séquard[2]) auch bei älteren und ganz alten Meerschweinchen Atrophie des centralen Stücks des durchschnittenen Ischiadicus, Ersterer selbst eine in den Hinterstrang der operirten Seite sich fortsetzende Atrophie erfolgen. Uebereinstimmend damit constatirte Philipeaux[3]) bei jungen Kaninchen, denen er den N. ischiadicus und cruralis durchschnitten hatte, eine nach 5—7 Wochen zu Stande gekommene Atrophie des Hinterstranges, mitunter auch der grauen Substanz im Lendenabschnitte des Rückenmarkes auf der operirten Seite. Bei einem erwachsenen Kaninchen war es erst später, nach 11 Wochen, zu Atrophie des betreffenden Hinterstranges und des grauen Hinterhornes gekommen. Es dürfte nach den positiven Ergebnissen dieser Experimente, in Verbindung mit den bei Amputirten gemachten Beobachtungen, die Waller'sche Doktrin von der Existenz eines die Nerven ernährenden spinalen Centrums um so mehr erschüttert sein, als noch dazu Vulpian und Philipeaux[4]) durch eine Reihe sehr sorgfältiger Experimente dahin gelangten, dem centralen Theile des Nervensystems jeden Einfluss auf die Ernährung der peripherischen Nerven abzusprechen. Wenn Brown-Séquard die nach Nervendurchschneidung erzeugten Alterationen des centralen Nervenstückes als die Folge einer durch die Durchschneidung gesetzten Irritation bezeichnet, sich aber dabei gegen die Existenz einer per continuitatem innerhalb des Nerven fortschreitenden organischen Veränderung erklärt, so muss ich gestehen, dass ich mir nicht klar machen konnte, wie sich der genannte Forscher die Sache eigentlich vorstellt, indem ich nicht im Stande bin, ausser einem entzündlichen Vorgang einen anderweitigen, durch die Durchschneidung erzeugten Reizungszustand mir zu denken, welcher zu einer Atrophie des Nerven oder des Rückenmarks Veranlassung geben könnte. Die Entstehung einer Atrophie des centralen Nervenstücks wird aber wohl zu begreifen sein, wenn man, abgesehen von der wohl auch hier in Frage kommenden Funktionsstörung, bedenkt, dass selbst einfache Durchschneidungen und Resektionen von Nerven nicht immer nur vorübergehende örtliche Reizungen setzen, sondern dass sehr wohl die Extravasation, eine nachfolgende congestive Hyperämie und traumatische Entzündung, die Vorgänge der Cicatrisation, die Wirkungen der Narbe u. dgl. Reizungen und entzündliche Erregungen zu setzen im Stande sind, welche den Akt der Durchschneidung lange Zeit überdauern, von der Schnittstelle aus centripetal im Nerven sich fortleiten und als Endresultat zu einer Atrophie der Nervenelemente Veranlassung werden können. Gerade aber die Amputationsbefunde scheinen nicht ohne Bedeutung für die Beurtheilung der Verhältnisse bei pro-

---

[1]) Schiff, Lehrbuch der Physiologie des Menschen. I. Muskel- und Nervenphysiologie. Lahr. 1858—59. S. 122.

[2]) Brown-Séquard, Archives de Physiol. normale et pathol. No. 1. 1870. pag. 158.

[3]) Vgl. Vulpian, Sur les modifications, qui se produisent etc. Ibid. No. 6. 1869. pag. 683.

[4]) Philipeaux et Vulpian, Recherches éxpérimentales sur la régeneration des nerfs separés des centres nerveux. Gaz. med. de Paris. No. 27—39. 1860.

gressiver Muskelatrophie. Denn wenn bei den nach Amputationen am peripherischen und centralen Nervensystem vorkommenden Veränderungen eine sekundäre und centripetale Entwicklungsweise nur die einzig denkbare ist, so wird auch für die progressive Muskelatrophie die Annahme eines gleichen Ganges der Nervenstörung eine wesentliche Stütze finden, namentlich wenn man berücksichtigt, dass hier und dort die am Nervenapparate beobachteten Nutritionsstörungen im Wesentlichen identischer Natur sind. L. Clarke[1]) spricht sich allerdings gelegentlich einer kritischen Besprechung der Befunde von Vulpian und Dickinson, wenn er auch die Möglichkeit einer mit der Zeit zu Stande kommenden einfachen Atrophie des Rückenmarks bei progressiver Muskelatrophie ebenso, wie bei Amputirten, nicht in Abrede zu stellen wagt, dahin aus, dass man die Befunde bei Amputirten deshalb doch nicht für einen Beweis der sekundären Natur der bei der progressiven Muskelatrophie vokommenden Rückenmarksaffektionen zu betrachten berechtigt sei, weil dieselben eben nicht identischer Natur seien. Indessen muss ich hierin dem genannten Forscher widersprechen und ebenso Vulpian entgegentreten, wenn derselbe in den bei Amputirten vorkommenden Alterationen des Nervenapparates lediglich atrophische Vorgänge erblickt. Eine Vergleichung der pathologisch-anatomischen Affektionen der peripherischen Nerven und des Rückenmarks bei progressiver Muskelatrophie mit jenen bei Amputirten ergiebt die bestimmtesten Anhaltspunkte für die Existenz nicht allein einfacher atrophischer, sondern ebenso aktiver, produktiver Vorgänge in beiden Fällen, und ich muss mich entschieden dagegen aussprechen, dass hier wesentliche Unterschiede und scharfe Gränzen existiren. Man wird in beiden Fällen die Atrophie der nervösen Elemente einerseits auf den Ausfall und die Verminderung der Funktionen, andererseits auf die Wirkungen ascendirender, chronisch entzündlicher Vorgänge zurückführen müssen, und wenn auch bei Amputirten im Allgemeinen mehr die einfach atrophischen, bei der Muskelatrophie die aktiv entzündlichen Gewebsstörungen prävaliren, so wird man doch nicht berechtigt sein, hieraus wesentliche Differenzen abzuleiten.

§ 78.

Ganz besonders aber möchte ich mit Entschiedenheit der zuerst von französischen Pathologen aufgestellten Theorie entgegentreten, welche den primären Ausgangspunkt der progressiven Muskelatrophie in einer Atrophie der in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks gelegenen Ganglienzellen für begründet hält, und welche auch bei uns, wie es scheint, in neuester Zeit Anhänger zu gewinnen im Begriffe steht. Wenn man berücksichtigt, dass L. Clarke, wie vorhin erwähnt wurde, auch bei Amputirten in gleicher Weise eine Atrophie jener gangliösen Elemente constatirte, wie sie in einer Reihe von Fällen bei progressiver Muskelatrophie (§§ 42, 43) beobachtet wurde, sowie dass andererseits Schneevoogt und Jaccoud ausdrücklich versichern, dieselben bei progressiver Muskelatrophie von durchaus normalem Verhalten gefunden zu haben, und auch L. Clarke und Gairdner in einem Falle der genannten Krankheit (§ 46) lediglich eines stärkeren Pigmentgehaltes derselben erwähnen, welcher bei dem so häufig auch unter physiologischen Verhältnissen bestehenden Gefärbtsein jener Elemente um so weniger als der Ausdruck einer pathologischen Störung betrachtet werden dürfte, als es sich um einen alten Mann handelte, so wird man wohl zugeben müssen, dass jene Theorie des thatsächlichen Bodens und der wesentlichsten

---

[1]) L. Clarke, Med chir. Transact. Vol. 51. 1858. p. 254.

Stützen ermangelt (§ 75). Nimmt man noch dazu, dass die gleiche Atrophie der Ganglienzellen in den Vorderhörnern auch bei der Ataxia locomotoria [Frommann[1])], sowie bei der spinalen (essentiellen) Kinderlähmung [Cornil[2]), Prévost[3]), Charcot und Joffroy[4])] nachgewiesen werden konnte, so wird man dieselbe nur als die Folge einer andauernden Beeinträchtigung oder Aufhebung der motorischen Funktionen, als eine sekundäre, funktionelle Atrophie auffassen können. Was insbesondere die progressive Muskelatrophie betrifft, so werden in Betracht gezogen werden müssen der Grad, bis zu welchem die Muskelerkrankung und damit die Funktionsstörung sich entwickelt, die kürzere oder längere Dauer der Krankheit, das früher oder später etwa erfolgende Hinzutreten von die Lethalität bedingenden Complikationen, vielleicht auch individuelle Verschiedenheiten in der Constitution des Nervensystems, speziell jener gangliösen Elemente, vermöge welcher die letzteren bald längere, bald kürzere Zeit ihre nutritiven Eigenschaften trotz beeinträchtigter Funktion zu conserviren im Stande sind, und von derartigen Momenten wird es abhängig sein, ob früher oder später es zur funktionellen Atrophie jener Elemente kömmt, welche Grade dieselbe jeweils erreicht, oder ob dieselbe wohl auch vollkommen mangelt. Erreicht früher oder später eine unabhängig von den funktionellen Störungen einhergehende, aus den Muskeln ascendirende chronische Neuritis das Rückenmark und hat sich dieselbe in die grauen Vorderhörner hinein forterstreckt, so werden die im Stroma der letzteren nun zu Stande kommenden aktiven Gewebsstörungen und hyperplastischen Vorgänge ebenso die Desorganisation jener Elemente herbeizuführen und deren regressive Metamorphose zu bedingen und zu beschleunigen vermögen. Ollivier[5]) allerdings glaubt, um die von ihm acceptirte Theorie von der primären Natur der Atrophie der Ganglienzellen bei der progressiven Muskelatrophie zu retten, über die Schwierigkeiten mit der Annahme hinwegzukommen, dass jener krankhafte Prozess, welcher die Ganzlienzellen beträfe, bald akut, bald chronisch sich entwickeln könne, und dass es in ersterem Falle zur spinalen Kinderparalyse, in letzterem Falle zur progressiven Muskelatrophie komme. Wir halten auch diese Anschauung für durchaus unannehmbar, indem wir es geradezu für undenkbar erklären müssen, wie zwei, in Bezug auf Entwickelungsweise, Verlauf und Symptomatologie wesentlich differente Erkrankungsformen als die Folge einer nur durch die Raschheit ihres Auftretens verschiedenen, sonst durchaus identischen Veränderung physiologisch gleichartiger Elemente zur Entstehung gelangen sollten.

---

§ 79.

In gleicher Weise, wie wir uns im Vorausgegangenen gegen die spinale Natur der progressiven Muskelatrophie erklärten, müssen wir uns gegen den Ausgang derselben von

---

[1]) Frommann, Untersuchungen über die normale und pathologische Anatomie des Rückenmarkes. 2. Theil. Jena 1867. S. 110. — Hasse, die Krankheiten des Nervensystems. 2. Aufl. Erlangen 1869. S. 719.

[2]) Cornil, Compt. rend. de la Soc. de Biologie. 1863. p. 187.

[3]) Prévost, Ibid. 1865. p. 215.

[4]) Charcot et Joffroy, Cas de Paralysie infantile spinale. Arch. de Physiol. norm. et pathol. III. No. 1. 1870. p. 134.

[5]) Ollivier, Des atrophies musculaires. Paris 1869. p. 156.

einer Affektion der peripherischen Nerven aussprechen. Schon einige ältere Pathologen, wie Ch. Bell und Abercrombie, dachten bei einzelnen, damals in die allgemeine Rubrik der Lähmungen gestellten, aber offenbar zur progressiven Muskelatrophie gehörigen Fällen an eine partielle Erkrankung peripherischer Nervenzweige. Später war es bekanntlich Cruveilhier, welcher, wenn er auch nachher seine Meinung aus theoretischen Erwägungen modificirte und in letzter Instanz in die graue Rückenmarkssubstanz, als in die Ursprungsstelle der motorischen Nerven, den Ausgangspunkt der Krankheit verlegte, doch zunächst ein ursprüngliches Leiden der vorderen Spinalnervenwurzeln statuiren zu müssen glaubte, und auch Thouvenet, einer der ersten Autoren über die progressive Muskelatrophie, konnte sich des Gedankens an eine rein lokale Affektion der peripherischen Nerven nicht entschlagen (§ 6). Indessen konnten diese Theorieen, bei denen man bald mehr die vorderen Wurzeln, bald mehr die weiteren Verzweigungen der motorischen Stämme im Auge hatte, niemals zu einer bestimmteren Geltung gelangen, indem man doch die Existenz von Fällen progressiver Muskelatrophie anerkennen musste, in denen sich die peripherischen Nerven und Nervenwurzeln durchaus normal verhielten, und indem die Erscheinungen bei Erkrankungen und Leitungshemmungen im Verlaufe peripherischer motorischer Nerven, wie sie die klinische Beobachtung und das Experiment festgestellt hatten, allzu grosse Differenzen mit dem bei der progressiven Muskelatrophie zu Tage tretenden Symptomenbilde darboten. Mit Recht citirte man schon bei Gelegenheit der über den vorliegenden Gegenstand seiner Zeit in der Pariser medizinischen Akademie stattfindenden Diskussionen den bekannten Fall von Magendie, in welchem bei einer 12 Jahre lang dauernden, completen, mit Contrakturen complicirten Paralyse der unteren Extremitäten, aber vollständigem Mangel von muskulärer Atrophie, die vorderen Wurzeln der betreffenden Nerven einen bis zur Reduktion auf das Neurilemm fortgeschrittenen Schwund darboten.

§ 80.

Wohl hat die neuere Pathologie eine Reihe krankhafter Vorgänge kennen gelehrt, welche offenbar auf eine Erkrankung peripherischer motorischer Nerven bezogen werden müssen, welche aber in ihren Erscheinungen und ihrem Verlaufe durchaus contrastiren mit dem klassischen Bilde der progressiven Muskelatrophie, dagegen mehr oder minder vollständig übereinstimmen mit den bei traumatischen Paralysen bestehenden Verhältnissen. Wir möchten hier zunächst an jene merkwürdigen Erkrankungsformen erinnern, auf welche, wie es scheint, Landry[1]) zuerst unter der Bezeichnung „Paralysie ascendante aigue“ aufmerksam machte, und zu welchen offenbar auch ein von Duchenne[2]) unter die Rubrik der „Paralysie générale spinale“ gestellter Fall zu rechnen sein dürfte. Hier handelte es sich um die rapide Entwickelung centripetal fortschreitender motorischer Paralysen, welche von den Füssen und Händen beginnend, ohne Schmerz und Fieber, ohne merkliche Ernährungsstörungen der Muskeln, nach Oben auf den Rumpf, selbst auf Zunge und Gaumengebilde sich fortsetzten und meist schon nach kurzer Dauer, selbst schon nach 8—14 Tagen, durch hinzutretende Paralyse der Athembewegungen den Tod veranlassten. Das Fehlen der Reflexbewegungen, sowie der elektromuskulären Erregbarkeit deuteten auf den Ausgangspunkt der Störung von

[1]) Landry, Note sur la paralysie ascendante aigue. Gaz. hebdom. No. 30, 31. 1859.
[2]) Duchenne, De l'Electrisation localisée. 2. Edit. Paris 1861. pag. 266. (Observ. XXXVIII).

den peripherischen Nerven, und bei der Raschheit des Verlaufes, dem Auftreten des Leidens meist nach schwächenden Einflüssen, sowie den bezüglich des Nervensystems durchaus negativen Sektionsbefunden konnte man nur an eine von der Peripherie gegen das Centrum fortschreitende funktionelle Nervenlähmung, an ein ascendirendes Absterben der Leitungsfähigkeit und Erregbarkeit der peripherischen Nerven zu denken berechtigt sein. Der Grund, warum hier nicht, wie bei anderen Formen peripherischer Paralysen, atrophirende Ernährungsstörungen an den Muskeln zur Entstehung gelangten, kann vor Allem in dem allzu rapiden Verlaufe der Affektion gefunden werden.

§ 81.

Ein grösseres Interesse aber für eine Vergleichung mit der progressiven Muskelatrophie bieten gewisse, durch ihren schleichenden Verlauf sich auszeichnende, chronisch-entzündliche Vorgänge der peripherischen Nerven, deren genauere Kenntniss wir im Wesentlichen den Arbeiten einiger neueren französischen Pathologen verdanken. Duménil[1]) hatte zuerst diese Erkrankungsformen als „Névrite chronique spontanée“ oder „Névrite chronique ascendante“ von anderen Lähmungsformen unterschieden, und Jaccoud[2]) unterzog dieselben unter der Rubrik „Atrophie nerveuse progressive“ einer exakten klinischen Analyse. Nach dem übereinstimmenden Ergebnisse der beiderseitigen Untersuchungen handelt es sich bei diesen Affektionen um eine spontan sich entwickelnde, in ihrem weiteren Verlaufe zu Atrophie der Nerven führende, chronische Neuritis, welche ihren primären Ausgang bald von den Nervenwurzeln, bald den peripherischen Nervenverzweigungen beginnt; in letzterem Falle nimmt dieselbe einen progressiven, längs der Nervenbahnen aufsteigenden Gang, um an den vorderen und hinteren Nervenwurzeln, mitunter selbst in das Rückenmark eintretend an den vorderen und hinteren Hörnern der grauen Substanz und an den weissen Strängen entzündliche Veränderungen hervorzurufen. Die Störung kann gleichzeitig und in gleicher Intensität, oder nach einander die Sensibilität und Motilität betreffen, ist häufig beschränkt auf einen Theil der Aeste eines oder mehrerer Nerven, oder befällt disseminirt in unsymmetrischer Weise verschiedene Nervenstämme in progressivem Fortschreiten und mit Betheiligung immer neuer Nerven; dieselbe ist fernerhin im Stande, innerhalb der von den erkrankten Nerven versorgten Muskeln atrophirende Ernährungsstörungen hervorzurufen, sowie sich mit Ernährungsanomalieen der Haut und der Gelenke zu combiniren (§ 66). Die Symptomatologie, welche im Wesentlichen durchaus übereinstimmt mit den Verhältnissen bei traumatischen Paralysen, beruht in einem schon frühzeitigen Schwinden der Reflexerregbarkeit, sowie der elektrischen Contraktilität ebenso bei direkter, wie bei indirekter Reizung, in einer progressiv sich verbreitenden, der muskulären Atrophie immer kürzere oder längere Zeit vorausgehenden willkürlichen Paralyse, — Erscheinungen, welche so cardinale Verschiedenheiten von den bei progressiver Muskelatrophie vorkommenden Verhältnissen darbieten, dass jeder Gedanke, letztere auf eine primäre Erkrankung der peripherischen Nerven oder Nervenwurzeln zurückzuführen, als definitiv beseitigt betrachtet werden muss. Wenn es sich allerdings bei der „Névrite ascendante“ gleichfalls um die gelegentliche Ent-

---

[1]) Duménil, Paralysie périphérique du mouvement et du sentiment portant sur les quatre membres. Atrophie des rameaux nerveux des parties paralysées. Gaz. hébdomad. No. 13. 1864. p. 203. — Contributions pour servir à l'histoire des paralysies périphériques, et spécialement de la névrite. Ibid. No. 4, 5, 6. 1866.

[2]) Jaccoud, Leçons de clinique médicale. Paris 1867. pag. 372.

stehung fortschreitender muskulärer Atrophieen, also, wenn man will, gleichfalls um „progressive Muskelatrophie“ handelt, so ist doch dieselbe in ihrer Genese durchaus verschieden von jener, unter ganz anderen Erscheinungen einhergehenden Erkrankungsform, welcher man in engerem Sinne den Namen der Atrophia muscularis progressiva bewahrte und welche uns von Aran und Cruveilhier in so klassischem Bilde überliefert wurde. Hier handelt es sich unserer Ueberzeugung nach um eine idiopathische, primäre, bei der Neuritis ascendens um eine sekundäre Myopathie; bei ersterer folgt die Lähmung der Atrophie, bei dieser die Atrophie der Lähmung. Schwer dürfte es allerdings zur Zeit noch sein, eine befriedigende Erklärung für das Zustandekommen der Myatrophie bei der Neuritis ascendens zu geben. An einen gestörten Einfluss von innerhalb der peripherischen Nervenstämme verlaufenden sog. trophischen Nervenfasern zu denken, wird, so lange die Lehre von der Existenz letzterer nicht auf festere Grundlage gestellt sein wird, vorläufig noch nicht gestattet sein; dass der Nichtgebrauch der Muskeln dabei eine Rolle spielt, mag nicht in Abrede gestellt werden können, wenn auch derselbe für sich allein nicht zur Erklärung genügt, und die an der Haut und den Gelenken vorkommenden Ernährungsstörungen damit nicht in Einklang gebracht werden können. Berücksichtigt man aber, dass Duménil in einem seiner Fälle bei der histologischen Untersuchung des Muskelgewebes Residuen offenbar aktiver, entzündlicher Vorgänge erkannte, so wird der Gedanke nahe gelegt, ob nicht die Neuritis in gleicher Weise, wie sie einen ascendirenden Gang verfolgt, auch centripetal bis in die feinsten intramuskulären Verzweigungen sich fortleiten könne, um hier auf das Muskelgewebe übergreifend an demselben zu Atrophie führende chronische Entzündungen hervorzurufen. Sollte sich ein solches Verhalten, für welches bestimmte, später zu erwähnende experimentelle Thatsachen bei Quetschungen, Durchschneidungen von peripherischen Nerven angeführt werden können, in der That als sicher herausstellen, so würde man allerdings strenge genommen hier nicht mehr von einer Neuritis ascendens, sondern im Allgemeinen von einer Neuritis chronica progressiva zu sprechen berechtigt sein.

---

§ 82.

Eine nicht geringe Zahl neuerer Pathologen statuirte für die Erklärung verschiedenartiger, bei allerlei Neurosen zu Tage tretender Ernährungsstörungen peripherischer Theile einen abnormen Zustand einer hypothetischen Klasse von Nervenelementen, denen man wegen eines vermeintlichen Einflusses auf die Vorgänge der Ernährung den Namen „trophische Fasern“ beilegen zu müssen glaubte. Bald dachte man dabei an eine Läsion derselben an irgend einer Stelle ihres peripherischen Verlaufes, bald ihres in das Rückenmark lokalisirten Centrums. Auch bezüglich der progressiven Muskelatrophie fehlt es nicht an Stimmen, welche in derselben den Ausdruck einer primären Störung jenes trophischen Nervensystems erblicken. Wenn wir uns aber die Frage stellen, inwieferne eine solche Anschauung gerechtfertigt ist, so werden wir vor Allem jene Grundlagen näher betrachten müssen, auf denen die Lehre von der Existenz trophischer Nerven beruht.

§ 83.

Vor Allem waren es gewisse, als „traumatische Atrophieen“ bezeichnete Ernährungsstörungen, wie sie in Folge willkürlich durch das Experiment bei Thieren gesetzter oder

gelegentlich beim Menschen sich ereignender Läsionen motorischer Nerven (Durchschneidungen, Zerreissungen, Quetschungen u. s. w.) früher oder später an den paralytischen Muskeln hervortraten, welche man als besondere Beweise für die Existenz trophischer, innerhalb der Bahnen der motorischen Nerven verlaufender Fasern betrachtete. Vergleicht man die nach traumatischen Leitungshemmungen und Continuitätstrennungen motorischer Nerven an den betreffenden Muskeln zu Stande kommenden histologischen Veränderungen, so überzeugt man sich, dass dieselben in überraschender Weise mit den Verhältnissen übereinstimmen, wie sie sich bei chronisch-entzündlichen Prozessen des Muskelgewebes im Allgemeinen und speziell bei der progressiven Muskelatrophie vorfinden. Mantegazza[1]), welcher an Hunden, Kaninchen und Meerschweinchen 1—2 Ctm. lange Stücke aus dem Ischiadicus und Cruralis excidirte, beobachtete Vermehrung der Muskelkerne, körnige, durch Essigsäure sich klärende Trübung, theilweise auch fettige Degeneration oder einfache Verschmälerung der Muskelprimitivbündel mit Verschwinden der Querstreifung; zuletzt kam es zu Atrophie der Muskeln unter gleichzeitiger Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes. Aber auch an den übrigen Geweben des gelähmten Beines machte sich eine Neigung zu aktiven, entzündlichen Vorgängen bemerkbar, so zu Hyperämieen, Abszessbildungen, necrotischen und cariösen Knochenaffektionen, Periostitis, Osteophytbildungen und Hypertrophie der spongiösen Knochensubstanz. Unabhängig von dem genannten Forscher und ziemlich gleichzeitig stellte Erb[2]) seine schönen Quetschungsexperimente am Ischiadicus von Fröschen und Kaninchen an, welche bezüglich der am Muskelgewebe zu Stande kommenden Alterationen Resultate lieferten, die mit den von Mantegazza gewonnenen Ergebnissen in allen wesentlichen Punkten übereinstimmen; ausserdem constatirte Erb noch das Vorkommen der wachsartigen Degeneration an einem Theile der Primitivfasern der gelähmten Muskeln. Die neuesten Versuche von Vulpian[3]), welche mittels Excision des N. hypoglossus angestellt wurden, bestätigen auch für die Zungenmuskulatur durchaus die von den vorhin genannten Forschern gefundenen histologischen Alterationen bis in ihre Einzelheiten, sowie auch derselbe an der Muskulatur eines menschlichen Beines, welches wegen eines recidivirenden Myxosarkoms des Oberschenkels von Verneuil exartikulirt werden musste, und an welchem bei einer 6 Monate vorher stattgehabten Exstirpation der Geschwulst ein Stück des N. ischiadicus resecirt worden war, die durchaus identischen Veränderungen zu constatiren vermochte.

Die hier angeführten Thatsachen sind für die Frage nach der Existenz trophischer Nervenfasern um so beachtenswerther, als hiebei überall, wo es sich um Leitungshemmungen gemischter oder rein motorischer Nervenstämme handelte, zunächst die Entwickelung aktiver, entzündlicher Vorgänge innerhalb der gelähmten Muskeln erfolgte, während man doch, insoferne gleichzeitig die Leitung auch innerhalb der mit jenen Nervenstämmen verlaufenden sog. trophischen Fasern unterbrochen sein musste, viel eher die Entstehung einfacher regressiver Ernährungsstörungen hätte erwarten sollen. Wie sollte denn, muss man wohl fragen, erklärbar sein, dass die Aufhebung der Funktion von Nervenfasern, denen man eine die Ernährung

---

[1]) Mantegazza, Gazz. Lombardia. No. 33. 1865. — No. 18. 1867. — Schmidt's Jahrbücher. 130. Bd. S. 275. — 136. Bd. S. 148.

[2]) Erb, Zur Pathologie und pathologischen Anatomie peripherischer Paralysen. Deutsches Archiv f. klin. Med. V. Bd. 1868. S. 42.

[3]) A. Vulpian, Sur les modifications que subissent les muscles sur l'influence de la section de leurs nerfs. Archives de physiol. normale et patholog. No. 5. 1869. pag. 558.

vermittelnde Rolle vindicirte, in den von ihnen beherrschten Gebieten einen Exzess der Ernährung, eine Steigerung formativer und nutritiver Vorgänge im Gefolge haben konnte? Wie können sich derartige Thatsachen in Einklang bringen lassen mit der Physiologie trophischer Nerven? Schon Mantegazza scheint derartige Bedenken gefühlt zu haben, wenn er das Resultat seiner Versuche durch vasomotorische, innerhalb der Spinalnerven verlaufende Nervenfasern zu erklären versucht, deren Durchschneidung zunächst eine Hyperaemia vasomotoria (Schiff) veranlasse, welche letztere nicht allein an den mit äusseren Gegenständen in Contakt kommenden oberflächlichen, sondern auch an den tiefer gelegenen Theilen eine grössere Vulnerabilität und eine Tendenz zu eiterigen und bindegewebsbildenden Entzündungen bedinge. Dagegen ist Erb der Meinung, dass für die Erklärung namentlich der an den Muskelfasern erfolgenden Nutritionsstörungen das vasomotorische Moment nicht ausreiche, sondern dass man nicht umhin könne, eine gleichzeitige Lähmung eigentlich trophischer, innerhalb der Nervenstämme der Extremitäten verlaufender Fasern zuzulassen. Vulpian endlich schreibt weder den sensiblen, noch sympathischen, im Stamme des Hypoglossus gelegenen Fasern die Schuld an der Entstehung der Affektion der Zungenmuskulatur zu, sondern lediglich den eigentlich motorischen Fasern, und kömmt zu dem Resultate, dass die motorischen Elemente im Allgemeinen einen Einfluss auf die Ernährung des Muskelgewebes äusserten, und dass man mit Unrecht den sympathischen Fasern exclusiv die Rolle zugeschrieben hätte, die nutritiven Akte zu dirigiren. Man sieht, dass die einzelnen Experimentatoren in ihren Anschauungen, auf welche Weise bei den traumatischen Nervenläsionen jene Ernährungsstörungen des Muskelgewebes erfolgen, erheblich unter einander divergiren, und während der Erste eine vasomotorische Störung als ausreichend erachtet, ist dem Anderen die Existenz spezifisch trophischer Nerven unentbehrlich, und glaubt endlich der Dritte weder der einen, noch der anderen zu bedürfen, sondern den eigentlich motorischen Nervenfasern die Rolle mystischer Regulatoren der nutritiven Vorgänge zuerkennen zu müssen.

§ 84.

Unter diesen Verhältnissen dürfte es wohl gestattet sein, die Frage in den Vordergrund zu stellen, ob denn die Annahme eines gestörten Nerveneinflusses für die Erklärung jener Ernährungsstörungen an den Muskeln überhaupt unentbehrlich sei, oder ob nicht etwa eine an der Stelle der traumatischen Läsion zu Stande kommende entzündliche Reizung und deren direkte Propagation längs der Nervenbahnen bis in die Muskeln die Erkrankung der letzteren zu erzeugen vermöchte. Um letztere Anschauung zu stützen, müsste der Nachweis von der Continuität einer aktiven, entzündlichen Gewebsstörung innerhalb der Nerven bis herab in das Muskelgewebe, ausgehend von der Stelle des einwirkenden Traumas, geliefert werden können, und in der That scheinen die vorliegenden Befunde dieser Annahme günstig. Schon O. Hjelt[1]) beobachtete sowohl im centralen, wie peripherischen Stücke durchschnittener Nerven excessive Vermehrung der Kerne des interstitiellen Gewebes, und auch E. Neumann[2]) sah ähnliche Kernwucherungen nicht bloss allein in den der Durchschneidungsstelle zunächst angränzenden, sondern auch in den weiter gegen die Peripherie

---

[1]) O. Hjelt, Ueber die Regeneration der Nerven. Virchow's Archiv, 19. Bd. 1860. S. 352.

[2]) E. Neumann, Degeneration und Regeneration nach Nervendurchschneidungen. Archiv der Heilkunde. IX. 1868. S. 194.

und gegen das Centrum zu gelegenen Abschnitten des Nerven, glaubt indessen, die proliferirenden Kerne von den präexistirenden Kernen der Schwann'schen Scheiden ableiten zu müssen. Wollte man auch derartige Wucherungen der Kerne des Neurilemms und der Nervenscheiden nicht einfach als Entzündung gelten lassen, so beweisen sie doch die Existenz aktiver Vorgänge und produktiver Ernährungssteigerungen, welche von eigentlich entzündlichen Prozessen durch keine allzugrosse und wesentliche Kluft getrennt sein dürften, und wir sehen, dass schon der an sich nur transitorische Akt der einfachen Nervendurchschneidung Reizungen zu setzen im Stande ist, welche in ihren Wirkungen auf weitere Strecken nach beiden Richtungen hin innerhalb der Nervenstränge sich fortpflanzen. Vulpian konnte bei dem vorhin erwähnten Falle, in welchem wegen einer recidivirenden Oberschenkelgeschwulst ein Stück des Ischiadicus zugleich mit dem Tumor excidirt werden musste, in dem peripherischen Stück des Nerven und seinen Verzweigungen fast gar keine normalen Elemente mehr auffinden; man sah nur leere Nervenscheiden, welche feine, wie es schien fettige, unregelmässig unter einander gelagerte Granulationen enthielten oder grössere, reihenweise hintereinander liegende Fetttropfen. Ausserdem war eine grosse Menge eliptischer, granulirter Elemente (Corps granuleux) auffallend, welche mit ihrer Längsaxe innerhalb der Längsrichtung der Nervenfasern, zum Theil auch ausserhalb derselben lagerten. Die gleichen Veränderungen konnte Vulpian bei seinen Experimenten am Hypoglossus bis in die terminalen Endverzweigungen des Nerven im Zungenmuskel verfolgen, und selbst noch an den motorischen Endplatten waren die Kerne in Theilung begriffen, und war eine offenbare Wucherung derselben nicht zu verkennen. Auch Erb beschreibt von der Quetschungsstelle ausgehende Veränderungen am peripherischen Stücke des Ischiadicus, die nur auf aktive Vorgänge bezogen werden können, wobei wir die Entstehung eines wuchernden, kernreichen Bindegewebes zwischen den degenerirenden Nervenfasern, wie solche namentlich in dem 5. Experimente am Kaninchen[1]) zu Tage trat, hervorheben wollen. An einem anderen Orte[2]) spricht sich der genannte Forscher dahin aus, dass gleichzeitig mit den funktionellen Veränderungen in dem lädirten Nerven eine beträchtliche Zellenanhäufung im Neurilemm sich zeige, aus welcher sich allmälig eine sehr erhebliche bindegewebige Verdickung desselben herausbilde, welche bis in die feinsten Zweige hinein auf Querschnitten nachweisbar sei.

§ 85.

Aus den mitgetheilten Thatsachen scheint mit genügender Bestimmtheit hervorzugehen, dass bei traumatischen Lähmungen aktive, irritative Prozesse von der Läsionsstelle ausgehend innerhalb und längs der Nervenbahnen, mit Vorliebe in centrifugaler Richtung, sich forterstrecken, welche, wenn sie bis in das Gewebe der Muskeln gelangen, in letzterem Atrophieen auf entzündlichem Wege hervorzubringen vermögen. Dem Einwande, dass es nicht wohl denkbar sei, wie von einem so unbedeutenden Trauma aus eine Reizung über grössere Strecken hin sich verbreiten könne, lässt sich entgegenhalten, dass Durchschneidungen, Excisionen und Quetschungen so grosser Nervenstämme, wie des Ischiadicus, doch wohl kaum als geringfügige Eingriffe bezeichnet werden können, sowie dass die nachfolgenden Vorgänge der traumatischen Entzündung, der Cicatrisation und Regeneration, sowie die späteren mechani-

[1]) Erb, Loc. cit. S. 67.
[2]) Derselbe, Centralblatt für die mediz. Wissenschaften. 1868. No. 8. S. 116.

schen Wirkungen des sich retrahirenden Narbengewebes auf längere Zeit hin fortdauernde Reizungen am Nerven zu unterhalten im Stande sein könnten. Die Versuche Erb's zeigten, dass durchschnittlich erst innerhalb der 2. Woche nach der Operation die Veränderungen in den Muskeln deutlich zu Tage treten, und es erscheint uns, Angesichts der oft sehr raschen örtlichen Verbreitung traumatischer und anderweitiger Entzündungen im Allgemeinen, diese Zeit eine vollkommen genügende, dass während derselben eine entzündliche Alteration den bei Thieren, wie bei Fröschen und selbst Kaninchen doch nicht langen Weg vom Ischiadicus aus bis in die Muskulatur des Unterschenkels zurücklegen könnte. Die Aufhebung des Zusammenhanges mit dem Centralorgane kann für die Erklärung der am peripherischen Nervenstücke zu Stande kommenden Alteration nicht in Anschlag gebracht werden, da es sich ja nicht um einfache regressive, sondern vielmehr um aktive Gewebsveränderungen handelt, deren Entstehung auch an funktionell gelähmten Nerven um so weniger wird ausgeschlossen werden können, als die bereits früher citirten Versuche von Philipeaux und Vulpian die Ernährung der Nerven als durchaus unabhängig von einem Einflusse des centralen Theiles des Nervensystems dargelegt haben. Zudem wird nicht zu übersehen sein, dass O. Hjelt und Neumann bei ihren Experimenten auch am centralen Stücke des Nerven analoge Veränderungen, wenn auch in geringerer Intensität und Ausdehnung, als am peripherischen Stücke, beobachteten, und schon die oben erwähnten, bei Amputirten festgestellten Thatsachen lehren, dass nach Nervendurchschneidungen aktive Veränderungen auch in centripetaler Richtung auf weitere Strecken hin möglich sind. Immerhin aber bleibt es ein zur Zeit noch nicht erklärbares Faktum, wesshalb die durch traumatische Eingriffe im Nerven erzeugten Gewebsstörungen sich vorzugsweise im peripherischen Stücke und nach centrifugaler Richtung hin ausbreiten. Indessen sind wir doch auch nicht im Stande, eine Erklärung dafür zu geben, warum sich z. B. eine Entzündung der Harnblasenschleimhaut mit Vorliebe nach Oben auf die Ureteren und Nierenbecken, weniger leicht dagegen auf die Harnröhrenschleimhaut sich forterstreckt, und dennoch hat noch Niemand beanstandet, hier eine Verbreitung der Entzündung per continuitatem anzuerkennen. Die nach Nervenläsionen auftretende, zweifellos aktive Muskelerkrankung wird sich durch einen aufgehobenen Einfluss trophischer Nerven, selbst wenn deren Existenz als bewiesen betrachtet werden könnte, in keiner Weise erklären lassen, während man sich dagegen ohne Schwierigkeit vorstellen kann, wie eine von der Läsionsstelle ausgehende, den Moment des eigentlichen Traumas noch längere Zeit überdauernde Reizung sich längs des Nerven und seiner Verzweigungen in die von dem betreffenden Nervenstamme versorgten Muskeln fortzuleiten vermag, wo alsdann bei dem innigen anatomischen Zusammenhang der motorischen Endfasern mit den Muskelprimitivbündeln dem Uebertritt der Reizung auf die letzteren selbst keine hemmende Schranke entgegensteht.

§ 86.

Indessen kommen doch auch mitunter Fälle von nach Nervenläsionen sich entwickelnden Muskeldegenerationen vor, in denen sich die Entstehung der Myopathie nicht einfach in der bezeichneten Weise deuten lässt, indem sich die Erkrankung keineswegs auf das von dem lädirten Nerven beherrschte Muskelgebiet beschränkt, sondern mehr oder weniger weit über dasselbe hinausschreitet, ja selbst Muskeln in das Bereich der Störung hereingezogen werden, welche nach Oben von der Läsionsstelle, entgegen der Nervenverzweigung, gelegen sind. Für derartige Fälle wird die Annahme unabweisbar sein, dass sich von der Stelle des Traumas

aus ganz unabhängig von den Nerven entzündliche Reizungen in die umgebenden Weichtheile und Muskeln hinein fortsetzten, um sich per continuitatem und contiguitatem in letzteren auf grössere Strecken hin auszubreiten. Namentlich in solchen Fällen, wo es sich um erheblichere Traumen, um stärkere Verwundungen und Quetschungen der Weichtheile handelte, oder wo durch die Wirkungen einer empfindlichen Narbe andauernde Reizungen auf die umliegenden Theile sich übertragen, wird die Entstehung nach allen Richtungen hin sich verbreitender, unter Umständen selbst ein progressiven Charakter gewinnender, entzündlicher Muskelatrophieen nicht auffallend erscheinen können.

Nachstehende beide Fälle mögen zum Belege dienen:

Fall XVIII.

Herr v. L., polnischer Edelmann von 38 Jahren, erhielt vor 20 Jahren einen Schuss in den linken Vorderarm, wovon an der Beugeseite, etwa von der Mitte an bis herauf zur Ellbogenbeuge, noch ausgebreitete Narben existiren. Die Wunde hatte einen brandigen Charakter angenommen und einzelne Knochenstücke kamen zur Exfoliation. Bald nach der zu Stande gekommenen Heilung stellte sich eine fortschreitende Abmagerung des Vorderarms und der Hand ein, so dass das Glied zu jeder Funktion untauglich wurde. Als ich im April 1864 die Untersuchung vornahm, war die Hand von bläulichrothem Aussehen und ebenso wie der ganze Vorderarm auffallend kalt; indessen pulsirte die Art. radial. in normaler Weise und bot keine Verschiedenheit von der gleichnamigen Arterie der anderen Seite. Die Muskeln des ganzen Vorderarms, sowie der Hand, namentlich Thenar und Hypothenar bis auf's Aeusserste atrophisch; die Interossei geschwunden, so dass tiefe Furchen zwischen den Mittelhandknochen existiren und die Sehnen der Beuger und Strecker an der Hand scharf hervortreten. Die Finger klauenförmig gekrümmt. An den atrophischen Muskeln sind nirgends Spuren willkürlicher Bewegung vorhanden; nur am Daumen besteht noch ein unbedeutender Rest motorischer Funktion. Die Sensibilität zeigt sich am ganzen Vorderarm, sowie am Handrücken vollständig erhalten; nur an den Fingerspitzen, sowie in der Hohlhand ist dieselbe etwas herabgesetzt. Die Bewegungen im Ellbogengelenk sind durchaus frei und ungehindert; Muskulatur des Oberarms vollständig gesund.

Obgleich in diesem Falle der Lage der Narbe nach nur der N. medianus verletzt gewesen sein konnte, so entwickelte sich doch eine Atrophie sämmtlicher Muskeln des Vorderarmes und der Hand, also auch der vom N. radialis und ulnaris versorgten Muskeln, und es schien hier keine andere Deutung zulässig, als dass die complete Muskelatrophie des ganzen Vorderarms im Wesentlichen durch einen von der erst nach langer Eiterung zur Heilung gelangenden Wunde ausgehenden, per contiguitatem auf die benachbarten Muskeln übergreifenden und in letzteren sich ausbreitenden, entzündlichen Prozess veranlasst worden war. Der andere Modus der Verbreitung der örtlichen traumatischen Reizung längs des Medianus zunächst in die von demselben versorgten Muskeln bleibt natürlich dabei nicht ausgeschlossen.

Ein noch grösseres Interesse bietet nachstehende Beobachtung:

Fall XIX.

V. Schäfer von Petersthal, Kellner, 19 Jahre alt, erlitt durch eine Säge eine gerissene Wunde der Weichtheile am unteren inneren Theile des rechten Vorderarms; einzelne Knochensplitter kamen zur Abstossung. Als nach etwa 12 Wochen die Heilung beendet war, bemerkte Pat. eine langsam, aber stetig fortschreitende Abmagerung des Vorderarms, und als ich am 12. Juli 1869, $^3/_4$ Jahre nach der Verletzung, die Untersuchung vornahm, bestand an der Beugeseite des Vorderarms, gleich über dem Handgelenke, eine bläulich-rothe, gefässreiche, bei Berührung sehr empfindliche, ziemlich bewegliche und verschiebbare Narbe, welche an der Ulnarseite beginnend in querer Richtung gegen die Radialseite herüberzog und ziemlich genau an der Stelle endete, wo man den Puls der Radialis am Handgelenk fühlte. Von dem ulnaren Ende der Narbe gingen einzelne strahlige Ausläufer auch nach Oben hin ab, ohne jedoch die Grenze des unteren Dritttheils des Vorderarms zu überschreiten. Die Muskulatur der Hand ist in hohem Grade atrophisch, am Thenar und Hypothenar fast vollkommen geschwunden; die Furchen zwischen den Mittelhandknochen sehr vertieft; die Finger in klauenförmiger

Stellung. Der Atrophie entsprechend sind die willkürlichen Bewegungen der Finger theils total aufgehoben, theils auf ein Minimum reducirt, und sind nur noch geringe Extensionsbewegungen der Finger möglich. Auch die Muskulatur des Vorderarms ist zu einem guten Theile geschwunden, und es ist die Circumferenz desselben sowohl unten, gleich über der Narbe, wie höher oben gegen die Mitte und gegen den Ellbogen hin um ca. 2 Ctm. im Vergleiche zur anderen Seite vermindert. Die willkürlichen Bewegungen der Vorderarmmuskeln, die Beugung und Streckung der Hand, die Pro- und Supination u. s. w., geschehen wohl noch ziemlich vollständig, indessen mit einer gewissen Schwierigkeit und mit rascher Ermüdung. Auch die Circumferenz des rechten Oberarms ist um $1^1/_2$ Ctm. im Vergleiche zur linken Seite vermindert, und es ist die Aktion der betreffenden Muskeln entsprechend herabgesetzt. Fibrilläre Contraktionen fehlen. Die elektromuskuläre Contraktilität ist an den Muskeln des Vorder- und Oberarms erhalten. Die Muskeln der rechten Schulter, der rechten Hälfte des Rückens und der vorderen Thoraxfläche zeigen nichts Abnormes. Die Temperatur der atrophischen Hand ist deutlich vermindert, am Vorderarm ist die Differenz nur sehr gering. Sehr auffallend ist eine schon bei mässigem Druck hervortretende, schmerzhafte Empfindlichkeit der Muskulatur des atrophirenden Vorderarms, wenn man z. B. den Arm mit der Hand umfasst; in geringerem, aber doch immerhin sehr ausgeprägtem Grade ist dasselbe auch am Oberarm der Fall. Die Hautsensibilität ist an der Hand entschieden herabgesetzt, vorwiegend im Gebiete des Ulnaris, weniger des Radialis und Medianus; am Vorder- und Oberarm dagegen lässt sich keine Abnahme der Hautsensibilität erkennen. Bezüglich der Pulsationen der Art. radialis und ulnaris ist keine Verschiedenheit von der gesunden Seite bemerkbar.

Wenn auch in diesem Falle die Atrophie ohne Zweifel traumatischen Ursprungs war, so konnte sie doch unmöglich einfach als die Folge einer Nervenverletzung aufgefasst werden. Obgleich sämmtliche Muskeln der Hand der Atrophie verfallen waren, so liess sich doch nicht annehmen, dass alle zur Hand tretenden motorischen Nervenstämme durch das Trauma eine Zerreissung erfahren hatten, indem sonst wohl tiefergreifende Narbenbildungen, auch wohl gleichzeitig Läsionen der Arterienstämme am Vorderarme hätten vorhanden sein müssen, als deren Folge sicherlich Anomalieen in dem Pulse der Art. radialis und ulnaris zu Stande gekommen wären. Die Verbreitung der Atrophie von der Stelle des Trauma aus auch nach Oben auf den Vorder- und Oberarm liess eine Betheiligung der Nerven an der Entstehung der Myopathie vollkommen ausschliessen, und es blieb nur die Annahme übrig, dass von der lange eiternden Wunde aus eine entzündliche Reizung nach allen Richtungen hin in die anliegenden Muskeln sich fortsetzte und innerhalb derselben progressiv weiter verbreitete, sowie dass auch noch nach vollendeter Heilung die so sehr empfindliche und hyperämische Narbe fortdauernde Irritationen per contiguitatem in die darunter liegenden Gewebe entsendete. Die so ausgeprägte Empfindlichkeit der Muskeln des Vorder- und Oberarmes bei Berührung und Druck schien auch in der That deutlich genug das Bestehen eines entzündlichen Processes in denselben zu beweisen.

§ 87.

Fernerhin scheint es, als ob ein guter Theil jener traumatischen Muskelatrophieen, in denen es sich um vorausgegangene Stösse, Schläge, Quetschungen u. dgl. ohne eigentliche Läsio continui handelte, und in denen man zunächst an eine neurotische Genese, an eine durch die einwirkende Ursache erzeugte Lähmung der den betreffenden Muskeln angehörigen Nerven und ihrer trophischen Fasern denken zu müssen glaubte, in der Weise aufgefasst werden müsse, dass der direkte Reiz des mechanischen Insultes eine zu Atrophie führende parenchymatöse Entzündung der Muskeln erzeugte (§ 142). So beobachtete, um einige Beispiele anzuführen, L. Clarke[1]) einen Knaben, bei welchem sich, nachdem er von einem Stuhle herab auf die eine Seite der Kreuzgegend und der unteren Parthie der Wirbelsäule gefallen war,

---

[1]) L. Clarke, Med. chir. Transact. Vol. 51. 1868. p. 260.

eine rasche Atrophie der Mm. glutaei und der Lendenmuskeln der betreffenden Seite entwickelte; ein zweiter Fall betraf einen Gentleman, dem ein Wagenrad über die vordere Parthie der Schulter ging, wonach starke Anschwellung der Theile erfolgte, und, als letztere vorüber war, eine rasche und hochgradige Atrophie der Schultermuskulatur zu Stande kam. Beide Fälle genasen nach der Applikation von Vesikantien auf die atrophischen und empfindlichen Theile. Hasse[1]) beobachtete einen Menschen, der von einem Eisenbahnwagen geschleudert auf die Seite gefallen war und nachher ohne erhebliche Lähmung eine ausgezeichnete Atrophie der Pars pectoralis des grossen Brustmuskels und einiger benachbarten Muskeln bekommen hatte, sowie ferner einen Schmied, bei dem nach einem heftigen und erschütternden Hammerschlag eine Atrophie des Biceps und Deltoideus entstand. Wenn in diesen Fällen, wie dies von Hasse speciell hervorgehoben wird, die Atrophie ohne erhebliche Lähmung zu Stande kam, so dürfte hieraus ein Beleg für die myopathische Genese der Affektion sich ergeben, insoferne, wenn es sich um eine primäre Nervenläsion gehandelt hätte, der Atrophie vorausgehend die Zeichen motorischer Lähmung mit den Charakteren einer peripherischen Paralyse in den Vordergrund getreten sein müssten. Mitunter beobachtete man, dass in derartigen Fällen die Atrophie nicht auf die von der mechanischen Reizung zunächst betroffenen Muskeln sich beschränkte, sondern sich in progressivem Gange nach und nach auf eine grössere Zahl benachbarter, weiterhin selbst entfernter gelegener Muskeln forterstreckte. Wir erwähnen des Beispiels wegen eines in Andral's Klinik vorgekommenen Falles, in welchem sich nach einer Contusion der Schultergegend in Folge eines Sturzes vom Pferde zunächst Atrophie der Schultermuskeln entwickelte, welche nach und nach über die ganze obere Extremität sich fortsetzte, sowie eines anderen, in Nélaton's Klinik beobachteten Falles, in welchem nach einer Quetschung durch eine Chauseewalze eine progressive Atrophie sich über die meisten Rumpfmuskeln, später auch auf die Rückgratsmuskeln verbreitete.[2]) Friedberg[3]) sah nach einer in Folge eines Sturzes entstandenen starken Contusion der rechten Schulterblattgegend Atrophie der Scapularmuskeln erfolgen, welche progressiv weiterhin auf den Trapezius, Deltoideus, Teres minor und auf die Muskulatur des Oberarms sich fortsetzte; die anatomische Untersuchung nach dem späterhin durch Pleuropericarditis erfolgten Tode ergab, dass der in den Muskeln bestehende entzündliche Process bereits sekundär auf die intramuskulären Nervenäste sich fortgesetzt hatte. Hieher gehört auch der von mir in Cap. IX mitgetheilte Fall XXIV. Aber auch derartige Fälle von progressiver Verbreitung einer in Folge einer örtlichen Ursache hervorgerufenen, zunächst auf die Stelle der Einwirkung beschränkten Myopathie auf eine grössere Gruppe von Muskeln lassen sich mit der Annahme einer Nervenläsion nicht in Einklang bringen. Wäre eine solche vorhanden gewesen, so hätten wohl alle, von dem gequetschten oder sonst irgendwie lädirten Nervenstamme versorgten, also einem bestimmten Nerven entsprechenden Muskeln gleichzeitig in die Erkrankung eintreten, und wohl die Erscheinungen der traumatischen (peripherischen) Paralyse jenen der Atrophie vorausgehen müssen. Gerade der Umstand, dass die Myopathie allmälig und unabhängig von den Nervenverzweigungen über das Bereich der ursprünglichen traumatischen Einwirkung hinübergreifend zu einer immer grösseren Ausdehnung gelangte, deutet darauf hin, dass es sich um eine primäre entzündliche Myopathie gehandelt haben müsste.

1) Hasse, Nervenkrankheiten. 2. Aufl. Erlangen 1869. S. 754.
2) Beide Fälle Vgl. Gaz. des Hôpit. No. 113. 1854.
3) Friedberg, Chirurgische Mittheilungen. Prager Vierteljahrsschrift. XV. 2. 1858. S. 131.

§ 88.

Wir sehen nach dem bisher Mitgetheilten, dass die traumatischen Muskelatrophieen auf verschiedene Weise zur Entstehung gelangen können. Gewichtige Gründe sprechen dafür, dass da, wo es sich um traumatische Läsion eines motorischen oder gemischten Nerven handelt, die der traumatischen Paralyse nachfolgende Myopathie im Bereiche des von dem betroffenen Nerven versorgten Muskelgebietes dadurch zu Stande kommen kann, dass eine an der Verletzungsstelle erzeugte Neuritis längs der Nervenbahnen bis in das Muskelgewebe sich fortleitet, um an letzterem eine zu Atrophie führende Myositis zur Entwickelung zu bringen. Andererseits aber ist nicht in Abrede zu stellen, dass von der Stelle der traumatischen Einwirkung aus, mag dieselbe mit oder ohne Continuitätstrennung der Theile bestehen, entzündliche Vorgänge direkt in dem zunächst betheiligten Muskelgebiete, unabhängig von den Nerven, erregt werden können, welche auf einen immer grösseren Umkreis per continuitatem et contiguitatem sich fortleitend einen progressiven Charakter gewinnen können. In keinem dieser Fälle aber wird man genöthigt sein, trophische Nerven zur Erklärung herbeizuziehen.

§ 89.

In anderer Weise, als bei den traumatischen Myopathieen, liegen dagegen die Verhältnisse bei jenen Muskelatrophieen, welche in Folge von motorischen Paralysen nicht traumatischer Art früher oder später zur Entwickelung gelangen, wenn immerhin auch in solchen Fällen die Annahme trophischer Nerven eine vollkommen entbehrliche sein wird. Nach dem, was ich wiederholt an in Folge spinaler Paraplegieen atrophisch gewordenen Muskeln der unteren Extremitäten gesehen habe, handelt es sich hiebei meistens um einfache regressive Ernährungsstörungen, um ein einfaches Abmagern oder fettiges Degeneriren der Primitivbündel, während man alle Zeichen aktiver Vorgänge, wie die Entstehung eines kernreichen, wuchernden Stromas, Hyperplasieen der Muskelkerne, parenchymatöse Schwellungen der Primitivbündel u. dgl., wie sie bei traumatischen Atrophieen, sowie bei der progressiven Muskelatrophie vorkommen, durchaus vermisst. Sicherlich ist es bei den motorischen Paralysen theilweise der Ausfall der Funktion, der „Nichtgebrauch", welcher zur Entstehung der Atrophie beiträgt, und wie wir allenthalben das funktionelle und nutritive Leben der Elemente in innigem Connex und gegenseitiger Abhängigkeit finden, so sehen wir auch am Muskel früher oder später eine Alteration der Nutrition erfolgen, sobald dessen Elemente des funktionellen Reizes für die Dauer entbehren. Dabei wird man aber immer auch an die mit dem Wegfall der Muskelaktionen in Zusammenhang stehende Beeinträchtigung der Circulation innerhalb des Muskelgewebes zu denken haben, und es liegt auf der Hand, dass bei der Abhängigkeit der normalen Ernährung von der Regelmässigkeit der Circulation auch von dieser Seite her bei motorischen Paralysen ein Defekt der Nutrition zu resultiren im Stande ist. Am Schönsten treten die Wirkungen des einfachen Nichtgebrauches und der daraus folgenden Circulationsstörungen auf die Ernährung der Muskeln in den Erfahrungen bei Ankylosen grösserer Gelenke, sowie bei Anlegung immobiler Verbände zu Tage, wobei oft erhebliche und rasche Abmagerungen der Muskeln erfolgen, für deren Erklärung man doch in keiner Weise einen gestörten Einfluss sei es vasomotorischer, sei es „trophischer" Nerven wird beschuldigen können. Welchen grossen Einfluss die Muskelbewegungen auf die Ernährung besitzen, zeigt das Experiment von Reid, welcher bei Fröschen beiderseits den N. ischiadicus durchschnitt

und, während er das Bein der einen Seite völlig in Ruhe liess, auf der anderen Seite durch Galvanisirung täglich für hinreichende Bewegung sorgte; nach 2 Monaten war das Bein der galvanisirten Seite noch völlig normal, während das der anderen Seite welke und schlaffe Muskeln zeigte und etwa um die Hälfte dünner geworden war. Wenn wir tagtäglich sehen, wie Muskeln, welche in angestrengter Arbeit dauernd thätig sind, an Masse zunehmen, da genügt Jedem die gesteigerte Funktion und die daraus resultirende lebhaftere Circulation innerhalb derselben für die Erklärung des nutritiven Zuwachses, und noch Niemandem ist es in den Sinn gekommen, hier einen gesteigerten Einfluss trophischer Nerven herbeizuziehen. Wenn aber unter gegentheiligen Verhältnissen, wo die Funktion der Theile darniederliegt, die Muskeln verkümmern und den regressiven Erährungsstörungen anheimfallen, warum sollen wir alsdann der Annahme eines Wegfalles spezifisch trophischer Nerveneinflüsse bedürfen? Wohl aber ist es unzweifelhaft, dass die vasomotorischen Nerven bei der Entstehung von Muskelatrophieen in vielen Fällen von motorischen Paralysen eine wesentliche Rolle spielen. Da als eine constatirte Thatsache betrachtet werden kann, dass innerhalb der Bahnen gemischter und motorischer Nervenstämme eine nicht unerhebliche Summe vasomotorischer Elemente gelegen ist, welche mit den intramuskulären Nervenverzweigungen in die Muskeln treten, um in letzteren an die kleineren, die nutritiven Akte wesentlich regulirenden Blutgefässe zu gelangen, so wird es nicht gewagt erscheinen, in jenen Fällen motorischer Paralysen, in denen es sich um Leitungshemmungen innerhalb grosser Nervenstämme handelt, eine gleichzeitige Lähmung der vasomotorischen Elemente anzunehmen. Durch die bei einigem Bestande der vasomotorischen Paralyse bedingte Verlangsamung der Circulation und passive Hyperämie wird hier zu der schon durch die Muskelunthätigkeit gesetzten Circulationsstörung ein weiteres Moment für die Ermöglichung nutritiver Störungen hinzutreten. In gleicher Weise wird sich die Sache bei vielen spinalen Paraplegieen verhalten, bei denen in Folge eines degenerativen Prozesses im Rückenmark oder eines Druckes auf dasselbe jene vasomotorischen Elemente schon innerhalb ihres Verlaufes durch die Medulla spinalis in ihrer Leitung unterbrochen und damit ausser Beziehung mit den nach Budge[1]) in den Pedunculis cerebri gelegenen Centren sämmtlicher Gefässnerven des Körpers gesetzt sein können. Hieraus würde sich denn auch die grössere Neigung zur Entstehung muskulärer Atrophieen in paraplegischen Theilen im Gegensatz zu der ungleich selteneren Entwickelung derselben bei Hemiplegieen erklären. Bei Affektionen des Rückenmarks, welche in grösserer oder geringerer Ausdehnung dasselbe in seinem ganzen Querschnitte betreffen, wird immerhin eine grosse, wenn nicht die gesammte Menge der durch dasselbe herabtretenden vasomotorischen Fasern ausser Beziehung gesetzt sein mit den vasomotorischen Centren, während die in der grössten Mehrzahl der Fälle oberhalb der Gehirnschenkel gelegenen Erkrankungen des Gehirns in keiner Weise die Thätigkeit der vasomotorischen Centren zu beeinträchtigen im Stande sein werden. Immerhin aber wird unter sonst im Allgemeinen gleich bleibenden Verhältnissen für das raschere oder langsamere Eintreten muskulärer Atrophieen bei motorischen Paralysen auch hier individueller Verhältnisse Rechnung getragen werden müssen, und es wird nicht zweifelhaft sein können, dass in dem einen Falle die Muskelelemente vermöge einer ihnen von Hause aus zukommenden kräftigeren Constituirung und grösseren Widerstandsfähigkeit gewisse funktionelle und circulatorische Störungen länger, ohne in ihren nutritiven Verhältnissen Schaden zu erleiden, zu ertragen

[1]) Vgl. Centralblatt f. d. mediz. Wissenschaften. Berlin 1864. No. 35.

im Stande sind, während in dem anderen Falle unter gegentheiligen Bedingungen die gleiche oder vielleicht selbst geringere Störung genügt, um schon frühzeitig die molekuläre Zusammensetzung der Elemente zu lockern und das nutritive Leben derselben in gröberer Weise zu alteriren.

Gehen wir nun zu der Frage über, in wie weit die bei Störungen der sensiblen Innervation gemachten Erfahrungen geeignet sind, als Argumente für das Bestehen eines direkten, die Ernährung bestimmenden Einflusses der sensiblen Nervenfasern, oder für die Existenz spezifisch trophischer Nervenelemente zu gelten.

§ 90.

Was zunächst die Anästhesieen betrifft, so war es bekanntlich zuerst Magendie[1]), der durch sein im Jahre 1824 bekannt gegebenes, seitdem unzählige Male wiederholtes Experiment der Durchschneidung des Trigeminus innerhalb der Schädelhöhle bestimmte entzündliche Ernährungsstörungen in dem Bereiche des anästhetischen Nerven hervorzurufen vermochte. Wenn auch hiebei zunächst und zumeist der Bulbus der Sitz der entzündlichen Veränderungen wurde, so blieben doch auch andere, dem anästhetischen Gebiete angehörige Theile nicht verschont, und schon der genannte Forscher, sowie später Bernard und neuerlichst Büttner[2]) beobachteten ausserdem Entfärbung, Epithelwucherungen und Ulcerationen an der Zungenhälfte der operirten Seite, Verschwärung des sich entfärbenden und von den Zähnen ablösenden Zahnfleisches, sowie Injektion der Nasenschleimhaut mit reichlicher Absonderung von Schleim und Eiter, endlich Ulcerationen an jenen Stellen der Ober- und Unterlippe, welche beim Fressen an den Nagezähnen sich rieben. Die zunächst aus diesen Thatsachen gefolgerte Anschauung, dass es sich dabei um den Wegfall eines trophischen Einflusses der sensiblen Nervenfasern handeln möchte, konnte nicht festgehalten werden, indem in anästhetischen Theilen allzuhäufig jede analoge trophische Störung ausblieb, und indem spätere Beobachter nach vollkommen gelungenen Durchschneidungen des Trigeminus das Eintreten jener Ernährungsstörungen theils vermissten, theils durch bestimmte Massregeln zu verzögern und zu verhindern im Stande waren. Snellen[3]) zeigte durch seine bekannten Experimente, dass die Trigeminusdurchschneidung an und für sich die Ernährung der anästhetisch gemachten Theile nicht beeinflusse, und dass in letzteren der Verlauf künstlich erzeugter Entzündungsprozesse (Einschieben von Glasperlen unter die Haut des Ohres der operirten Thiere) keine wesentliche Modifikation erkennen lasse. Durchschnitt der genannte Forscher den Ischiadicus oder Cruralis und trug dann Hautstücke ab, so verlief die nachfolgende Entzündung wie gewöhnlich, und Eiterung und Heilung kamen ebenso zu Stande, wie sonst. Uebereinstimmend damit ge-

---

[1]) Magendie, Journ. de Physiol. expérimentale. IV. 1824. p. 178.

[2]) Büttner, Ueber die nach Durchschneidung des Trigeminus auftretenden Ernährungsstörungen am Auge und an anderen Organen. Zeitschrift f. ration. Med. 3. Reihe. XV. Bd. 1862. S. 254.

[3]) Snellen, De invloed der zenawen op de ontsteking, proefonder vindelijk getoetst. Spec. phys. anat. inaug. Utrecht 1857. — Experimentelle Untersuchungen über den Einfluss der Nerven auf den Entzündungsprocess. Archiv f. d. holländ. Beiträge zur Natur- und Heilkunde. I. Bd. Utrecht 1858. S. 206.

langten auch Büttner und Meissner[1]) zu negativen Resultaten bezüglich eines Einflusses der sensiblen Elemente auf die Ernährung.

§ 91.

Indessen liess sich doch die Thatsache nicht verkennen, dass in anästhetischen Theilen entzündliche Störungen häufiger und leichter, als in normalen, zur Entwickelung gelangten. Man formulirte diese Thatsache in das Gesetz, dass anästhetischen Theilen eine geringere Widerstandsfähigkeit gegen äussere Schädlichkeiten zukomme, dass dieselben mit anderen Worten eine grössere Disposition zu Erkrankungen in Folge einer gesteigerten nutritiven und formativen Erregbarkeit für selbst geringfügige, gesunden Theilen unschädliche Reize besässen. So glaubte man in dem äusseren Druck auf die beim Liegen besonders exponirten anästhetischen Parthieen, z. B. bei Rückenmarksaffektionen, den Grund für die Entstehung des Dekubitus erkannt zu haben. Snellen bezeichnete zuerst die nach Trigeminusdurchschneidung am Auge eintretenden Entzündungen als traumatische, indem die Thiere die gefühllose Seite des Kopfes häufig mechanischen Reizen und Verletzungen aussetzten, und es gelang ihm, indem er das fühlende Ohr vor das gefühllose Auge nähte, die Entzündung ferne zu halten, indem jetzt die gegen das Auge gerichteten Insulte empfunden und vermieden werden konnten. Büttner erzielte gleiche Resultate, indem er eine vor jeder mechanischen Schädlichkeit schützende Kapsel vor das anästhetische Auge des Thieres befestigte. Nachdem schon älteren Beobachtern, wie Swan und Descot[2]), nicht entgangen war, dass Wundwerden und Verschwärung der nach Ischiadicusdurchschneidung gelähmten und anästhetischen Extremitäten bei Hunden eher und leichter dann eintraten, wenn die Thiere in schmutzigen Hütten lagen, als wenn die letzteren reinlich gehalten wurden, zeigte später Brown-Séquard[3]), dass die nach Durchschneidung des Ischiadicus in dem gelähmten Gliede eintretenden Entzündungen Folge des Drucks und der Reibung an dem harten Boden seien, und wusste dieselben ferne zu halten, indem er den Käfig mit Baumwolle, Heu oder Kleie auskleidete. Auch die Thatsache von der Entwickelung pneumonischer Prozesse nach Vagusdurchschneidung fand ihre Erklärung durch den von Traube[4]) gelieferten Nachweis, dass hiebei durch die gelähmte Stimmritze Mundflüssigkeiten, Speisetheilchen u. dgl. in die Luftwege gelangen, und dass man die Entstehung der Lungenaffektion sicher vermeiden könne, wenn man die Möglichkeit des Hineingelangens fremder Körper in die Bronchien beseitigt.

§ 92.

Indessen scheint es, als ob die Frage, worin jene verminderte Widerstandsfähigkeit anästhetischer Theile eigentlich begründet wäre, zur Zeit als eine noch unerledigte betrachtet werden müsse, und es konnte, obgleich eine grössere Zahl zum Theil bedeutender Experimen-

---

[1]) Meissner, Ueber die nach Durchschneidung des Trigeminus am Auge des Kaninchen eintretende Ernährungsstörung. Zeitschrift f. ration. Med. XXIX. Bd. 1867. S. 96.

[2]) Descot, Ueber die örtlichen Krankheiten der Nerven. Deutsch von Radius. Leipzig 1826. S. 23.

[3]) Brown-Séquard, Comptes rendues de la Soc. de Biologie. Vol. I. 1849. p. 136. — Journal de la Physiol. de l'homme et des animaux. Tom. II. Paris 1859. p. 112.

[4]) Traube, Die Ursache und die Beschaffenheit derjenigen Veränderungen, welche das Lungenparenchym nach Durchschneidung der Nn. vagi erleidet. Beiträge zur experimentellen Pathologie und Physiologie. I. Heft. Berlin 1846. S. 65.

tatoren an deren Lösung sich betheiligte, eine Uebereinstimmung der Anschauungen nicht erzielt worden. Während ein Theil der Autoren eine gleichzeitige Lähmung der innerhalb der Bahnen sensibler Nervenstämme verlaufenden vasomotorischen Elemente für die Ursache der trophischen Störungen (neuroparalytische Entzündung) betrachtet, halten dagegen Andere die Existenz spezifisch trophischer Nervenfasern für die Erklärung der Thatsachen unentbehrlich.

Bekanntlich war es hauptächlich Schiff[1]), welcher besonderes Gewicht auf die Paralyse der innerhalb der sensiblen Nervenstämme gelegenen, im späteren Verlaufe an die kleinen Gefässe abtretenden vasomotorischen Fasern legte, in welcher Anschauung ihm eine Reihe neuerer Pathologen folgte. Dass die Gefässnerven, insoferne sie die Weite des Lumens auch der kleineren Gefässe bestimmen, auf die Vorgänge des Stoffwechsels und der Ernährung der Gewebe influiren, ist nicht zu bezweifeln, und es steht der Annahme Nichts im Wege, dass durch die der vasomotorischen Paralyse folgenden Alterationen der Circulation schon nach kurzer Dauer ein abnormer Zustand der Gewebe sich herausbilden könne, welcher eine erhöhte nutritive und formative Erregbarkeit der Elemente, eine dadurch bedingte Steigerung der lokalen Disposition zu Erkrankungen mit sich führt. Man wird die Möglichkeit nicht zurückweisen können, dass selbst, wie Virchow annimmt, durch die neuroparalytische Circulationsstörung minimale, insensible Nutritionsstörungen an den Geweben hervorgebracht werden, welche bei dem Hinzutritt geringfügiger, sonst irrelevanter, innerer oder äusserer Gelegenheitsreize leicht zu gröberen Ernährungsstörungen akut entzündlichen Charakters sich steigern. Die nach Trigeminusdurchschneidungen am Bulbus sich entwickelnden entzündlichen Veränderungen erklären sich genügend aus der gleichzeitigen Anästhesie und der Aufhebung der Reflexbewegungen, wodurch die Thiere äusseren, das Auge treffenden mechanischen Insulten und Gelegenheitsreizen auszuweichen und deren Folgen zu beseitigen nicht mehr im Stande sind, und sämmtliche Experimentatoren stimmen wenigstens darin überein, dass sich durch künstlichen Schutz des Auges das Eintreten der neuroparalytischen Entzündung auch nach vollständiger Trigeminusdurchschneidung verhüten lasse. Dass Anästhesie und aufgehobene Reflexe an sich zur Hervorbringung der Entzündung nicht genügen, wenn nicht der andere wesentliche Faktor, die verminderte Resistenzfähigkeit der Gewebe, hinzutritt, ist ebenso ausser Zweifel, und wir erwähnen hier die schon Magendie, Longet und Schiff bekannte, neuerdings von Büttner und Meissner wiederum constatirte Thatsache, dass durch unvollständige Durchschneidung des Trigeminus, resp. des Ramus ophthalmicus, das Auge zwar gefühllos gemacht werden kann, ohne dass eine nachfolgende Hyperämie oder Entzündung, selbst bei Unterlassung jeder schützenden Vorrichtung, zur Entstehung gelangt. Der Annahme, dass jene gesteigerte Diathese zu Erkrankungen, wie sie die Entwickelung der Ophthalmie nach vollständiger Trigeminusdurchschneidung ermöglicht, durch Unterbrechung der vasomotorischen Nervenfasern in der oben angedeuteten Weise hervorgerufen werde, steht nur der einzige Umstand im Wege, dass Büttner und Meissner, allerdings im Widerspruche mit allen anderen Experimentatoren, gar keine Injektion und Röthung, welche als der Ausdruck einer vasomotorischen Paralyse hätten bezeichnet werden können, nach totaler Trigeminusdurchschneidung beobachten konnten, sobald nur sogleich nach der Operation die schützende Kapsel vor das Auge befestigt wurde. Letzterer Umstand scheint es denn auch hauptsächlich

[1]) Schiff, Untersuchungen zur Physiologie des Nervensystems. I. Frankfurt a. M. 1855. — Lehrbuch der Physiologie des Menschen. Lahr 1858—1859. S. 387.

gewesen zu sein, welcher Büttner und Meissner zur Annahme spezifisch trophischer Fasern bestimmte, durch deren Durchschneidung jener Zustand verminderter Widerstandsfähigkeit der Gewebe gegen äussere Reize sich herausbilde, wie dies schon von Samuel[1]) in gleicher Weise behauptet wurde. Meissner schliesst aus dem Resultate einiger, gemeinschaftlich mit Büttner angestellten Experimente, dass die trophischen Fasern für das Auge in dem medialen (inneren) Rand des bei Kaninchen zu einem gemeinsamen Stamme vereinigten 1. und 2. Trigeminusastes gelegen seien, indem in zwei Fällen, in denen bei dem Versuche, den Nervenstamm innerhalb der Schädelhöhle zu durchschneiden, zufälliger Weise der mediale Rand unverletzt blieb, wohl Anästhesie des Auges, aber keine Entzündung eintrat, während in einem Falle, in welchem nur der mediale Rand vom Schnitte getroffen wurde, Entzündung des Auges ohne Anästhesie erfolgte. Ob in einem weiteren, von Büttner[2]) erwähnten Experimente, in welchem durch zwei von verschiedenen Seiten her eingeführte Nadeln nur ein Theil des Nervenstammes zerstört war und in welchem Anästhesie ohne Ernährungsstörung erfolgte, der nicht lädirte Theil genau den medialen Randparthieen entsprach, wird nicht besonders hervorgehoben.

Wir sind weit davon entfernt, die Bedeutung dieser zuletzt angeführten Experimente zu verkennen, müssen aber doch unsere Meinung dahin aussprechen, dass dieselben bei ihrer nur geringen Zahl nicht genügen, um die so wichtige Frage von der Existenz spezifisch trophischer Nervenfasern und deren Lagerung innerhalb des gemeinsamen Nervenstammes zur definitiven Lösung zu bringen. Erst aus dem Ergebnisse einer grösseren Anzahl ähnlicher, sowie bezüglich des Ortes und Grades der Durchschneidung variirender Experimente wird die Entscheidung erwartet werden können. Wie erwähnt, so fanden schon Schiff und einige ältere Experimentatoren, dass nach unvollständiger Durchschneidung des Nerven innerhalb der Schädelhöhle jede Ernährungsstörung am anästhetischen Auge ausblieb; indessen konnten wir uns trotz sorgfältiger Durchsicht der betreffenden Arbeiten nicht davon überzeugen, dass in den Experimenten, aus denen das besagte Resultat hervorgegangen sein sollte, immer nur die mediale Parthie des Nervenstammes vom Schnitte verschont geblieben war. Vergleicht man die beiden, von Meissner in der citirten Arbeit (Taf. II. Fig. III und IV) abgebildeten Fälle, in denen das eine Mal (Anästhesie ohne Ernährungsstörung) der mediale Theil des Nervenstammes vom Schnitte unbetroffen blieb, das andere Mal (Ernährungsstörung ohne Anästhesie) derselbe Theil als der verletzte bezeichnet wird, so entspricht doch, wie M. selbst zugibt, die in dem einen Falle intakt gebliebene Parthie nicht genau der in dem anderen Falle durch die Verletzung betroffenen; denn während in Fig. III der unversehrte Abschnitt mehr dem unteren Theil der medialen Parthie des Nerven entspricht, sieht man in Fig. IV die Verletzung vom medialen Rande aus an der oberen Fläche gegen den äusseren Rand des Nerven sich herübererstrecken. Schiff[3]) theilt 2 Experimente an Katzen mit, welche allerdings zu Gunsten der Meissner'schen Angaben zu sprechen scheinen. In dem einen Falle zeigte sich bei der Sektion eine Anritzung des inneren Randes des N. ophthalmicus durch den neurotomischen Haken; in dem anderen Falle fand sich als Spur des Messers nur eine Depression am mittleren Theile des Ganglion Gasseri, welche quer über letzteres hingehend am inneren Rande am stärksten war und sich nach Aussen verlor, aber ohne irgend eine Continuitäts-

[1]) Samuel, Die trophischen Nerven. Leipzig 1860.

[2]) Büttner, A. a. O. S. 269. Note.

[3]) Schiff, Ueber die nach Durchschneidung des Trigeminus am Auge eintretende Ernährungsstörung. Zeitschrift f. ration. Med. 3. Reihe. XXIX. Bd. 1867. S. 219.

verletzung der Nervensubstanz erzeugt zu haben. In beiden Fällen war bei erhaltener Sensibilität des Auges die Ophthalmie zur Entwickelung gekommen. Aber trotzdem lassen sich gewisse Bedenken bezüglich der Deutung der experimentellen Ergebnisse nicht unterdrücken, und es scheint uns bei der in den Meissner'schen Fällen bestehenden Differenz in der Lokalität und Ausdehnung der dem Nerven beigebrachten Verletzung ein gewisser Skepticismus gerechtfertigt, ob in der That in denselben das eine Mal mit der intakt gebliebenen medialen Brücke die sämmtlichen, zum Auge gehenden „trophischen Fasern" erhalten geblieben, das andere Mal sämmtlich durchschnitten waren. Waren in der medialen Brücke (Fig. III) noch sensible Elemente gelegen, so hätte wohl eine vollständige Anästhesie des Auges nicht zu Stande kommen können; waren aber in dem durch den Schnitt getrennten Theile des Nervenstammes auch nur wenige trophische Fasern gelegen, so hätte wohl irgendwo am Auge eine wenn auch nur begränzte Ernährungsstörung zu Tage treten müssen. Die Brücke hätte also sämmtliche trophische Elemente, der durchschnittene Theil des Nerven sämmtliche sensible Elemente für das Auge in sich vereinigen müssen. Damit wird aber das Resultat des anderen Experimentes (Fig. IV) nur schwer in Einklang gebracht werden können, insoferne in demselben in dem unteren inneren Theile des Nerven noch trophische Elemente intakt geblieben sein, bei der Ausdehnung der Verletzung aber über die obere Fläche des Nervenstammes jedenfalls eine gewisse Zahl sensibler Fasern zugleich verletzt worden sein musste, dies aber kaum vereinbar sein würde einerseits mit dem Vorhandensein der ausgebreiteten Ophthalmie, andererseits mit dem vollständigen Erhaltensein der Sensibilität. In einem der Schiff'schen Experimente wird nur von einer „Anritzung" des inneren Randes des Nerven gesprochen, durch welche doch wohl kaum sämmtliche „trophische Nerven" betroffen worden sein konnten.

§ 93.

Nach Allem scheint es, als ob aus diesen, sowie den übrigen Resultaten der Trigeminusdurchschneidung der strikte Beweis für die Existenz spezifischer, von den vasomotorischen Elementen verschiedener und die Ernährungsvorgänge unmittelbar bestimmender Nervenfasern noch keineswegs hervorgehe. Die noch immer in manchen wesentlichen Punkten sich widersprechenden Ergebnisse der experimentellen Forschung, ebenso die Stimmen einer Reihe von Experimentatoren, welche bezüglich der Existenz trophischer Nerven geradezu zu negativen Resultaten gelangten, sowie bedeutender Pathologen (Schiff[1]), Virchow[2]), Hauser[3]), Tobias[4]), O. Weber[5]), Snellen[6]), Eulenburg und Landois[7]) und m. A.) stehen zur Zeit noch entgegen. Wir glauben, dass auch für die Erklärung des Zustandekommens trophischer

[1]) Schiff, A. a. O.

[2]) Virchow, Handbuch der spez. Path. und Ther. I. Erlangen 1854. S. 274, 276. — Dessen Archiv für pathol. Anat. etc. VIII. Bd. 1855. S. 33. — Cellularpathologie. 4. Aufl. Berlin 1871. Seite 394.

[3]) Hauser, Nouvelles recherches relatives à l'influence du système nerveux sur la nutrition. Diss. inaug. de Berne. Paris 1858.

[4]) W. Tobias, Bericht einer Controle von drei Versuchen des Herrn Samuel zur Constatirung trophischer Nerven. Virch. Arch. f. pathol. Anat. XXIV. Bd. 1862. S. 579.

[5]) O. Weber, Ueber den problematischen Einfluss der Nerven bei der Entstehung von Entzündungen und über Gefässnerven. Centralblatt f. d. mediz. Wissenschaften, No. 10. 1864. S. 145.

[6]) Snellen, A. a. O.

[7]) Eulenburg und Landois, Die vasomotorischen Neurosen. Wiener mediz. Wochenschrift 1867 u. 1868. (Separatabdruck S. 11).

Störungen nach Trigeminusdurchschneidung die Möglichkeit ins Auge gefasst werden müsste, ob nicht eine von der Stelle der Durchschneidung ausgehende traumatische, wenn auch nur minimale und erst einer sorgfältigen mikroskopischen Untersuchung evidente entzündliche Reizung (Neuritis descendens) längs der Nervenbahnen bis in die Gewebe des Auges sich fortpflanze, welche an letzteren minimale und insensible Ernährungsstörungen erzeuge, die erst beim Hinzutritte neuer gelegentlicher Reize zu einer akuten Höhe sich entwickeln, bei Fernehaltung solcher aber mit dem Nachlass der Entzündung an der primitiven Stelle der Verletzung nach einer gewissen Zeit wieder zur Norm sich zurückbilden. Von der Grösse der dem Nerven beigebrachten Verletzung, von der Reinheit, Glätte und Schärfe des Schnittes oder der unter gleichzeitiger Quetschung, Zerrung und Zerreissung des Nerven einhergehenden Führung desselben, vielleicht auch noch von anderen Umständen, wie Blutung, Verletzung benachbarter Theile u. dgl. könnte es abhängig sein, ob die entzündlichen Veränderungen am Auge früher oder später erscheinen, und bis zu welchen Graden dieselben sich entwickeln. Auch möchten sich aus den angedeuteten Verhältnissen eher jene Fälle begreifen lassen, in denen eine bereits zu Stande gekommene Ophthalmie bei fortdauernder Anästhesie sich wieder zurückbildete, als durch die Annahme, dass die trophischen Fasern leichter, als die sensiblen, einer Wiedervereinigung fähig seien. Dass in der That dem Nerven beigebrachte Verletzungen eine längs der Nervenbahnen sich fortflanzende Entzündung zu erzeugen vermögen, geht unzweifelhaft aus einem von Büttner[1]) angestellten Experimente hervor, in welchem bei einem Kaninchen das Ganglion Gasseri zweimal, in der Mitte und im vorderen Theile, durchschnitten worden war. Es erfolgte eine sehr rasch auftretende und rapide verlaufende eiterige Ophthalmie mit Perforation der Cornea, obgleich das Auge nach der Operation durch eine Kapsel vor jeder äusseren Schädlichkeit geschützt worden war. Die Sektion zeigte eine ausgeprägte traumatische Entzündung des Ganglion, welche selbst makroskopisch eine ansehnliche Strecke weit auf den Ramus ophthalmicus sich forterstreckend erkannt werden konnte. B. ist der Meinung, dass hier das Ganglion nicht bloss durchschnitten, sondern zugleich gereizt worden sei, hält aber die zur Entwickelung gelangte Ophthalmie, welche er als „Reizentzündung" bezeichnet, für genetisch durchaus verschieden von den übrigen, nach einfachen Trigeminusdurchschneidungen zu Stande kommenden „neuroparalytischen" Augenentzündungen, und bringt gewiss mit vollem Recht die Ophthalmie in einen Zusammenhang mit der Entzündung des Ganglion, ohne sich indessen über die Art und Weise dieses Zusammenhangs näher auszusprechen. Wir möchten kaum zweifeln, dass in diesem Falle eine descendirende, bis in das Auge fortgesetzte traumatische Neuritis das vermittelnde Glied zwischen der Verletzung und der Ophthalmie gebildet habe, und sind der Meinung, dass hier offenbar die grössere Intensität des traumatischen Reizes genügte, um auch bei dem vollkommensten Schutze des Auges gegen neue gelegentliche Schädlichkeiten die Entzündung desselben zu ermöglichen. Vielleicht gehört hierher auch das von Samuel[2]) mitgetheilte Experiment, in welchem bei einem Kaninchen das Ganglion Gasseri durch starke Induktionsschläge heftig und andauernd gereizt wurde, wonach schon innerhalb der nächsten 24 Stunden eine akute Entzündung des Auges begann, welche sich bis zum dritten Tage steigerte, um von da an wieder abzunehmen. Das Auge

---

[1]) Büttner, a. a. O. S. 274.

[2]) Samuel, Entzündung durch Nervenreizung. Königsberger mediz. Jahrbücher. I. 1859. S. 237. — Die trophischen Nerven. Leipzig 1860. S. 61.

war dabei keineswegs anästhetisch geworden, sondern zeigte vielmehr eine gesteigerte Empfindlichkeit, und S. spricht sich dahin aus, dass hier die Ophthalmie durch gleichzeitige Reizung der trophischen Elemente zu Stande gekommen sei. Wäre diese Anschauung richtig, so würde somit Reizung trophischer Elemente denselben entzündungserregenden Effekt ausüben, wie wir ihn andere Male nach Durchschneidung (Lähmung) trophischer Fasern erfolgen sehen, es würden somit gerade die entgegengesetzten Zustände der trophischen Innervation identische Folgen für die Ernährungsverhältnisse besitzen, eine Consequenz, welche aber kaum geeignet sein dürfte, die Existenz trophischer Nerven zu stützen. Wenn auch S. des Zustandes keinerlei Erwähnung thut, in welchem sich das Ganglion und der Augenast des Trigeminus nach der Tödtung des Thieres befand, so möchten wir doch das Experiment in der Weise deuten, dass auch hier eine „Reizentzündung" längs des Ramus ophthalmicus von dem durch die elektrischen Schläge in akute Entzündung versetzten Ganglion aus in die Gewebe des Auges sich propagirte, welche mit dem Nachlass der Entzündungsquelle an der primitiven Stelle der Reizung gleichfalls wieder zur Rückbildung gelangte. Auch für die von Samuel[1]) an den Ohrnerven, dem Ischiadicus und den Kehlkopfsnerven angestellten Versuche, bei denen durch starke elektrische und mechanische Reizungen mehr oder minder intensive und verbreitete eitrige Entzündungen zu Stande kamen, scheint mir die Möglichkeit einer längs der Nerven bis in die Gewebe fortgeleiteten Entzündung keineswegs ausgeschlossen werden zu können.

§ 94.

Aber mehr noch, als aus den an anästhetischen Theilen beobachteten Ernährungsstörungen, glaubte man aus gewissen, bei neuralgischen Affektionen gemachten Erfahrungen auf die Existenz trophischer Nerven schliessen zu können. Besonders waren es der Zoster intercostalis, sowie analoge Eruptionen im Gebiete neuralgisch affizirter Nerven, welche man nur durch die Annahme spezifisch trophischer Nervenfasern erklärbar hielt. Bärensprung[2]) suchte in einer Reihe bemerkenswerther Abhandlungen die Anschauung durchzuführen, dass der eigentliche Sitz der die trophischen Fasern betreffenden Reizung beim Zoster in den Intervertebralganglien, von denen jene Fasern ihren Ursprung nehmen sollten, und in analoger Weise bei den im Gesichte auftretenden Zosterformen im Ganglion Gasseri gelegen sei, und ist der Meinung, dass sich hieraus die so häufig kürzere oder längere Zeit der Hauteruption vorausgehende Neuralgie begreifen lasse, indem eine ursprünglich auf die hinteren Wurzeln der Spinalnerven beschränkte schmerzerregende Irritation im weiteren Verlaufe auf das entsprechende Ganglion sich forterstrecken, aber ebenso auch die umgekehrte Ausbreitung des Krankheitsprozesses stattfinden könne. Wenn auch die Theorie von der Bedeutung der genannten Ganglien als Ursprungsheerde trophischer Elemente heut zu Tage kaum mehr haltbar sein möchte, so bleibt doch B. das unbestreitbare Verdienst, für die verschiedensten Formen des Zoster die Uebereinstimmung des Verbreitungsgebietes der Hauteruption mit dem Territorium des neuralgisch affizirten Nerven in überzeugender Weise dargelegt zu haben. Für die Frage von dem Zusammenhang und der Beziehung der Neuralgie zum Zoster wird es aber

[1]) Samuel, Die trophischen Nerven. Leipzig 1860. S. 65 u. ffg.

[2]) Bärensprung, Die Gürtelkrankheit. Annalen des Charitékrankenhauses zu Berlin. IX. 2. 1861. S. 40. — Fernere Beiträge zur Kenntniss des Zoster. Ebendas. X. 1. 1862. S. 37. — Beiträge zur Kenntniss des Zoster. Ebendas. XI. 2. 1863. S. 96. —

von entscheidender Bedeutung sein, dass wir uns die für eine Reihe von Fällen vorliegenden pathologisch anatomischen Thatsachen vergegenwärtigen.

§ 95.

Zunächst verdanken wir Bärensprung[1]) eine der ersten und wichtigsten Beobachtungen. Ein einjähriger Knabe wurde sechs Wochen vor seinem durch Lungentuberkulose erfolgenden Tode von einem rechtsseitigen gangräneszirenden Zoster dorso-pectoralis befallen, welcher in der Form eines über 2 Zoll breiten Gürtels zwischen der 6. und 9. Rippe verlief, hinten die Mittellinie um 1—2 Linien in der Höhe des 6.—8. Wirbels überragte und vorne dicht unter dem Processus xiphoideus endete. Die Erkrankung war nach 16 Tagen fast geheilt, aber die Narben wurden später wieder wund und heilten erst 4 Tage vor dem Tode wieder. Bei der Sektion zeigte sich Injektion und Schwellung des 6., 7. und 8. Interkostalnerven und der betreffenden Intervertebralganglien, und man konnte die Veränderung auch noch eine Strecke weit längs der genannten Interkostalnerven verfolgen. Auch das Mikroskop wies unzweifelhafte Residuen einer Entzündung nach. Sowohl in der äusseren Umhüllung, wie auch im Inneren der Ganglien fand sich eine feinkörnige Masse, theils unregelmässig zerstreut, theils zu rundlichen Gruppen und Klümpchen vereinigt, deren bräunliche Färbung anzudeuten schien, dass es sich um ausgetretene und später zerfallene Blutkörperchen handelte; das Zellgewebe, in dem sie lagen, war augenscheinlich reicher an Kernen, weniger elastisch und gelockt. Die nämlichen Veränderungen erstreckten sich auch über die Ganglien hinaus auf die betreffenden Stämme der Interkostalnerven, soweit dieselben sich schon äusserlich geröthet zeigten, verloren sich aber mehr und mehr gegen die Peripherie. Eine eigentliche Zerstörung der Nervensubstanz war weder in den Ganglien, noch in den Nervenbündeln zu erkennen; doch fiel es auf, dass an einzelnen Stellen, wo die körnige Masse sich am stärksten angehäuft fand, die Fasern vielfach in ihrer Form verändert, varikös, grobkörnig und selbst in ihrer Continuität unterbrochen waren. — Schon früher hatte Danielssen[2]) bei einer an Pneumonie verstorbenen Person, die an einer zweimonatlichen linksseitigen, von Zoster begleiteten Interkostalneuralgie gelitten hatte, eine starke Röthung und Anschwellung des 6. linken Interkostalnerven constatirt, welche sich über einen grossen Theil der Hautverzweigungen an der Brust erstreckte und durch eine feste Infiltration des Neurilemms bedingt war, und Esmarch[3]) war im Stande, einen auf der hinteren Fläche des linken Beines von der Hinterbacke bis herab zum Fusse verbreiteten Zoster durch die anatomische Untersuchung auf eine Neuritis des N. ischiadicus zurückzuführen. — Charcot und Cotard[4]) sahen bei einer 78jährigen Frau, die an Krebs der Halswirbel litt, einen Zoster im Bereich des von den degenerirten Körpern und Querfortsätzen der betroffenen Wirbel gequetschten Plexus cervicalis dexter zur Entstehung gelangen. Bei der Sektion ergaben sich das Halsmark und die Halsnervenwurzeln vor ihrer Vereinigung normal, dagegen die innerhalb der rechten Foramina intervertebralia liegenden Ganglien und Nervenstämme leicht geschwollen und lebhaft geröthet, während linkerseits die-

[1]) Bärensprung, Beiträge zur Kenntniss des Zoster. A. a. O. XI. 2. S. 100.

[2]) Danielssen et Boeck, Recueil d'observations sur les maladies de la peau. Vergl. Schmidts Jahrbücher. 95. Bd. 1857. S. 271.

[3]) Derselbe, Ebendas. S. 120.

[4]) Charcot et Cotard, Gaz. med. de Paris. No. 15. 1866.

selben normal beschaffen waren. — Bahrdt[1]) und E. Wagner[2]) beschrieben den Fall eines an Lungenphthise und tuberkulöser Caries der Wirbelsäule verstorbenen 23 jährigen Mannes, bei welchem sich kurz vor dem Tode ein nur vorübergehend schmerzhafter, der 9. und 10. linken Rippe entsprechender Zoster entwickelte, der beim Eintritte der Lethalität erst zum Theil in Rückbildung begriffen war. Die Sektion ergab cariöse Zerstörung der sechs unteren Brust- und zwei oberen Lendenwirbel mit käsig-tuberkulöser Entzündung der Dura mater in der genannten Ausdehnung, welche sich auf die Scheiden der Spinalnerven und Spinalganglien fortgesetzt hatte. Die Intervertebralganglien der dem Zoster entsprechenden Nerven waren stark geschwollen, unregelmässig gewulstet, auf dem Durchschnitt theils weisslich und sehnig glänzend, theils von geblicher Farbe; die Ganglienzellen zeigten sich bei der mikroskopischen Untersuchung in hohem Grade degenerirt. Eine genauere Untersuchung der betreffenden Interkostalnerven in ihrem weiteren Verlaufe scheint leider nicht vorgenommen worden zu sein. — Weidner[3]) theilt drei bemerkenswerthe Fälle von Zoster aus der Jenenser Klinik mit. Im 1. Falle handelte es sich um einen Zoster an der linken Schulter und am linken Oberarm (Gebiet der vorderen und hinteren Aeste des 4. Cervikal- und 1. Thorakalnerven) bei einer 69jährigen Frau, die einige Zeit nach Heilung des Zoster an Dyspnoë und Collaps in Folge eines schon seit Jahren bestehenden Herzleidens rasch zu Grunde ging. Bei der Sektion fand sich an der hinteren Wurzel des 1. N. thoracicus eine ellipsoide, 1 Mm. lange, 0,8 Mm. dicke Einlagerung, welche das Neurilemm substituirte, von diesem aus sich in das Innere erstreckte und die Nervenbündel auseinanderdrängte. Die Einlagerung war aus dicht an einander liegenden, kernhältigen Spindelzellen zusammengesetzt, zwischen welche eine Anzahl concentrischer Kalkkörper eingestreut war. Offenbar handelte es sich hier um einen in bindegewebiger Organisation begriffenen Entzündungsrest. Im 2. Fall, der einen bejahrten Gelehrten betraf, war ein schmerzhafter Zoster im Bereiche des ersten Trigeminusastes rechterseits zur Entwickelung gekommen, und es verdient derselbe um so mehr Interesse, als während des Bestehens des Zoster zugleich Entzündungserscheinungen am gleichseitigen Auge zur Entstehung gelangten (Schwellung und starke Sekretion der Augenlider, Röthung des Auges, Verfärbung der Iris etc.), wie sie sich bei dem Experimente der Durchschneidung des Trigeminus bei Thieren einstellen. Nach mehreren Tagen bildete sich die Affektion zurück, aber schon 2 Wochen später war Recidive der Neuralgie mit Fieberbewegungen und denselben akuten Ernährungsstörungen im Gesichte und am Auge eingetreten, wie beim ersten Male. Auch jetzt bildeten sich die Entzündungserscheinungen wieder zurück, aber die Neuralgie dauerte fort. Nach dem 5 Jahre später durch Pneumonie erfolgten Tode fand man die Ursprungsstelle des rechten Trigeminus hyperämisch und unmittelbar am Austritt aus der Medulla oblongata narbig eingezogen. Die grössere Portion war unmittelbar an der Eintrittsstelle in das Ganglion Gasseri dünner und schmäler, als links, zugleich wie ausgefasert; zwischen den einzelnen Bündeln befand sich eine röthlich-gelbe, dickliche Flüssigkeit. Die mikroskopische Untersuchung des Ganglion Gasseri zeigte ziemlich reichliche Ganglienzellen von nicht ganz gleicher Grösse, mit feinkörnigem Inhalt und theils deutlich, theils undeutlich sichtbaren Kernen, theilweise sehr viel Pigment führend. Die Ganglienzellen waren in ein sehr kernreiches Bindegewebe eingelagert, welches

---

[1]) Bahrdt, Beiträge zur Aetiologie des Herpes Zoster. Dissert. Leipzig 1869.

[2]) E. Wagner, Pathol. anat. und klinische Beiträge zur Kenntniss der Gefässnerven. Archiv der Heilkunde XI. 1870. S. 321. —

[3]) Weidner, Drei Fälle von Zoster. Berliner klinische Wochenschrift. No. 27. 1870.

an einzelnen Präparaten Zellen mit Fetttröpfchen enthielt. Zwischen den Ganglien und den Nervenfasern lagen Hassal'sche Körperchen. Offenbar handelte es sich auch hier um unzweifelhafte Entzündungsreste. Der 3. Fall endlich betraf einen 20jährigen Soldaten, bei dem während des Bestehens einer akuten Myelitis ein Zoster im Bereiche des 9. linken Interkostalnerven zur Entwickelung gelangte, dessen Entstehung Weidner auf die Fortpflanzung der Entzündung vom Rückenmark und seinen Hüllen aus auf das betreffende Intervertebralganglion zurückzuführen sucht. Der Fall gelangte nicht zur Sektion. — Von besonderer Bedeutung aber für die Theorie des Zoster ist der kürzlich von O. Wyss[1]) beschriebene Fall eines 68jährigen Mannes, bei welchem unter Fieber und brennendem Kopfschmerz ein Zoster an der rechten Stirnseite entstand, zugleich mit entzündlicher Schwellung des rechten oberen Augenlides, mit Entzündung und Bläschenbildung auf der Conjunctiva bulbi und Cornea, mit Trübung der letzteren. Patient wurde soporös und starb. Die Sektion zeigte eine eiterige Entzündung des 1. Astes des rechten Trigeminus und des Theiles des Gasser'schen Ganglion's, aus welchem derselbe seinen Ursprung nahm. Der genannte Nervenstamm war breiter und dicker, als jener der linken Seite, von grauröthlicher Farbe, erweicht, fast gallertig; zwischen den einzelnen Nervenfaserbündeln lag ein weiches, mit zahlreichen injicirten Gefässen durchzogenes und eiterig infiltrirtes Gewebe. Die beschriebene Veränderung des Nerven erstreckte sich bis in die feinsten Verzweigungen, soweit dieselben mit der Loupe verfolgbar waren, und liess sich auch noch in abnehmendem Grade an den innerhalb der Orbita verlaufenden, sowie an den an die Stirnhaut abgetretenen Aesten makroskopisch nachweisen. Sodann fanden sich zahlreiche eiterige Entzündungsheerde im subkutanen Bindegewebe und in anderen Geweben der vom 1. Aste des Trigeminus versorgten Theile; auch die rechte Thränendrüse war eiterig entzündet. Die kleinen Nervenästchen im subkutanen Bindegewebe liessen namentlich da, wo die Umgebung stark eiterig infiltrirt war, die eiterige Entzündung erkennen, welche auch noch an kleinen Nervenästchen in der Nähe des M. frontalis und orbicularis deutlich hervortrat. W. hebt die Analogie der an den Nerven vorgefundenen Veränderungen mit jenen Alterationen hervor, wie sie von Erb nach Quetschung und von Neumann nach Durchschneidung der Nerven experimentell erzeugt werden konnten (§§ 83, 84). Schliesslich möge der wichtigen Angabe von Haight[2]) gedacht werden, welcher beim Zoster das Bindegewebe auch der tieferen Coriumschichten gelockert und mit einer gewissen Zahl runder, an Grösse mit den farblosen Blutkörperchen übereinstimmender Zellen infiltrirt fand, die sich längs der Blutgefässe selbst bis in das subcutane Bindegewebe fortsetzten, wo sie namentlich um die Nerven sich anhäuften und dieselben in namhafter Zahl innerhalb einer scharfen Begränzung umgaben. Die Nervenfasern selbst waren gequollen, deren Marksubstanz verflüssigt, und die Achsencylinder excentrisch gelagert.

§ 96.

Es ergiebt sich als das wesentlichste Resultat der hier zusammengestellten Thatsachen, dass in allen Fällen von Zoster, in denen die Sektion vorgenommen werden konnte, immer

[1]) O. Wyss, Beitrag zur Kenntniss des Herpes Zoster. Archiv der Heilkunde XII. 1871. Seite 261.

[2]) D. Haight, Ueber Blasenbildung bei einigen Hautkrankheiten. Sitzungsberichte der mathem. naturwissenschftl. Klasse der K. Akademie der Wissenschaften. 57. Bd. 2. Abtheilung. Wien 1868. S. 633.

und constant entzündliche Veränderungen an den Nerven vorgefunden wurden, und zwar bald die Zeichen einer frischen, akuten, bald, d. h. da, wo der Zoster bereits seit kürzerer oder längerer Zeit zur Heilung gekommen war, die zweifellosen Residuen einer abgelaufenen Neuritis. So weit ich die Literatur übersehe, ist mir kein Fall bekannt geworden, in welchem die anatomische Untersuchung bezüglich des betreffenden Nerven ein negatives Resultat ergeben hätte, welches berechtigen könnte, als die Ursache des Zoster eine lediglich funktionelle Erregung des Nerven zu beschuldigen. Aber auch klinische Erfahrungen, in denen man die Entwickelung eines Zoster nach traumatischen Einwirkungen beobachtete, welche sehr wohl eine traumatische Neuritis im Gefolge haben konnten, scheinen auf eine innige Beziehung des Zoster und ähnlicher Hautentzündungen mit neuritischen Prozessen hinzuweisen. So sah H. Schmidt[1]) nach einer Contusion des Lumbaltheiles der Wirbelsäule in Folge des Sturzes von einer Treppe nach 3 Wochen eine Zostereruption erfolgen, welche wesentlich den Ausbreitungen des 1. und 2. Lumbalnerven folgte. Burchardt[2]) beobachtete bei einem 23jährigen kräftigen Manne in Folge eines Hufschlages auf die Lendenwirbelgegend (etwas nach rechts von der Mittellinie) starke Schmerzen an der getroffenen Stelle sich einstellen, die sich namentlich beim Trabreiten und beim Versuche, sich gerade zu richten, steigerten. Etwa 16 Tage später breiteten sich die Schmerzen über die rechte Hälfte des Gesässes und den rechten Oberschenkel aus, und ein paar Tage nachher erschienen unter zunehmendem Jucken und Brennen dicht unterhalb des rechten Trochanter major mehrere rothe Flecken, bald darauf ähnliche an der Aussenseite des Kniees und am Gesäss, welche alle sich in den nächsten Tagen mit Bläschen besetzten, die erst nach etwa 10 Tagen wieder ganz abgetrocknet waren. Erst mit dem Eintrocknen der Bläschen trat Nachlass der Schmerzen im Oberschenkel ein, während die Schmerzen in der Lendenwirbelgegend noch länger fortbestanden und sich bei Druck auf die Dornfortsätze steigerten. Charcot[3]) erzählt einen Fall, in welchem nach einem Trauma am Beine, welches eine sehr schmerzhafte Narbe zurückgelassen hatte, herpetische Eruptionen im Gebiete der neuralgisch affizirten Hautparthieen zum Vorschein kamen. Auch Oppolzer[4]) sah einen traumatischen Zoster im Bereiche des 7. und 8. Dorsalnerven mit heftiger Neuralgie nach einem Stosse in die linke Seite, und ebenso konnte Bohn[5]) drei Fälle auf traumatische Einwirkungen zurückführen. Mitunter wird auch eine spontane, nicht traumatische Neuritis als die Veranlassung einer Zostereruption beschuldigt, z. B. in einem von Eulenburg[6]) erzählten Falle, in welchem ein der Ausbreitung des Ulnarastes vom N. cutan. brach. medius entsprechender Zoster bei einer Neuritis des N. ulnaris zur Entwickelung gelangte.

§ 97.

In einer nicht geringen Zahl von in der Literatur vorliegenden Beispielen unterschied sich die nach Nerventraumen und im Verlaufe von Neuralgieen auftretende Hautaffektion durch

[1]) H. Schmidt, Berliner klin. Wochenschrift. No. 11. 1864. S. 113.
[2]) Burchardt, Centralblatt f. d. med. Wissenschaften. No. 42. 1865. S. 665.
[3]) Charcot, Note sur quelques cas d'affection de la peau etc. Journ. de la Physiol. de l'homme et des animaux. Tom. II. Paris 1859. p. 108.
[4]) Oppolzer, Allgm. Wiener mediz. Zeitung. No. 47, 48. 1866.
[5]) Bohn, Ueber Zoster im Kindesalter. Jahrb. f. Kinderkrankheiten. N. F. II. Jahrgang. 1. Heft. S. 22.
[6]) Eulenburg, Zur Pathogenese des Zoster. Berliner klinische Wochenschrift. No. 20. 1867.

einen bald mehr kleinblasigen, bald mehr grossblasigen, pemphigusartigen Charakter von den herpetischen Formen, oder es kam zu mehr diffus-entzündlichen und ulcerativen Prozessen. So sah Behse[1] bei einer 33jährigen Frau, die an einer Neuralgie des Medianus litt, blasige Eruptionen auf der gerötheten und geschwollenen Beugeseite des Mittel- und Zeigefingers auftreten, welche zum Theil sich unter Eiterbildung weiter ausbreiteten, und Charcot[2]) erwähnt eines sehr merkwürdigen Falles, in dem es sich um eine wiederholt auftretende, akute Eruption pemphigusartiger Blasen im anästhetischen und zugleich äusserst schmerzhaften Bereiche eines am äusseren und hinteren Theile des Vorderarmes verlaufenden Hauptastes des N. radialis handelte, welcher durch eine Narbe eingeschlossen, comprimirt und dadurch fortwährend gereizt wurde. Rouget[3]) beobachtete eine Schusswunde etwa in der Mitte der Innenfläche des linken Armes, in deren Grund man die Art. brachialis, die zerrissene Vena basilica und einige contusionirte Nerven, besonders den N. brachial. cutan. intern., sehen konnte. Die Wunde heilte ziemlich rasch, aber nach $2^1/_2$—3 Monaten entstanden blasige Eruptionen auf der inneren und hinteren Parthie des Vorderarms, welche in dieser ganzen Ausdehnung zugleich anästhetisch war. Hilton beschreibt einen Fall von Fraktur des unteren Endstückes des Radius, welche mit viel Callusbildung heilte und durch Druck den Medianus reizte; in Folge davon kam es zu entzündlichen Alterationen am Daumen, Zeige- und Mittelfinger, welche erst zur Heilung gelangten, als durch bestimmte Eingriffe der Druck auf den Nerven gehoben wurde. Wir fügen endlich die neuesten Angaben von Fischer[4]) bei, welcher nach Verletzungen von Nerven nicht allein die Entwickelung von Eczema- und Ekthymaartigen Eruptionen mit Verschwärungen, sondern auch entzündliche Affektionen der Gelenke, Caries und Nekrose der Knochen beobachtete. Es würde ein Leichtes sein, eine grössere Zahl analoger Fälle aus der Casuistik beizubringen; indessen mögen die angeführten Beispiele genügen.

§ 98.

Auf welche Weise aber sollen wir uns die Entstehung des Zoster und anderweitiger akut entzündlicher Ernährungsstörungen im Bereiche neuralgisch affizirter Nerven erklären? Sollten wir hier in der That „trophische" Nervenfasern anerkennen müssen, welche in einem gemeinsamen Stamme mit den sensiblen Nervenelementen verlaufend durch die gleiche reizende Ursache, welche die letzteren betraf, in den Zustand einer gesteigerten Erregung versetzt wurden? Wäre solches in der That der Fall, so sollte man doch erwarten dürfen, dass Ernährungsstörungen im Bereiche neuralgisch affizirter oder sonst durch irgend eine lokale, etwa traumatische Ursache gereizter Nerven ungleich häufiger, vielleicht selbst mit einer gewissen Regelmässigkeit sich ereignen sollten, während doch erfahrungsgemäss Neuralgieen mit akuten Ernährungsstörungen gegenüber dem grossen Heere aller jener oft so hartnäckigen und heftigen Neuralgieen, in denen jedwelche trophische Störung ausbleibt, zu den verhältnissmässig seltenen Vorkommnissen gehören. Es liegt etwas Widerstrebendes in der Annahme, dass durch dasselbe Trauma, durch denselben Druck, durch dieselbe Neuritis u. dgl., durch welche die sensiblen Fasern eines Nervenstammes gereizt oder vernichtet werden, die in demselben Stamme

---

[1]) Behse, Petersburger mediz. Zeitschrift. XV. Bd. 1868. S. 321.

[2]) Charcot, l. cit. pag. 108.

[3]) Rouget, Journ. de Physiol. de l'homme et des animaux. Tom. II. Paris 1859. p. 113.

[4]) Fischer, Ueber trophische Störungen nach Nervenverletzungen an den Extremitäten. Berliner klinische Wochenschrift. No. 13. 1871.

innig mit letzteren gelagerten trophischen Fasern intakt bleiben sollten. Gewiss ist eine solche Hypothese sehr bequem und am Besten geeignet, möglichst leicht und rasch über alle Schwierigkeiten hinwegzusetzen; ob sie aber auch nur im Entferntesten die Existenz trophischer Fasern zu stützen vermag, bleibt sehr dahingestellt. — Oder lassen sich die Thatsachen etwa besser durch die Annahme einer vasomotorischen Innervationsstörung erklären? Eine Betheiligung der innerhalb des neuralgisch affizirten Nerven gelegenen vasomotorischen Fasern könnte im Wesentlichen nur als Paralyse gedacht werden, indem jede Reizung vasomotorischer Elemente nach einem nur kurzen und vorübergehenden Stadium einer spastischen Ischämie in das Gegentheil, in paralytische Erschlaffung der Gefässwandungen überführt, gleichviel ob man sich die Reizung als eine direkt die vasomotorischen Elemente auf ihrem peripherischen Verlaufe innerhalb des affizirten Nervenstammes treffende, oder als eine durch die Erregung der sensiblen Fasern reflektorisch zu Stande gekommene denken würde. Eulenburg und Landois[1]) sind geneigt, den Zoster in der angedeuteten Weise auf vasomotorische Lähmung zurückzuführen und glauben die äussere Erscheinungsweise desselben in der Art genügend erklären zu können, dass die grössere Menge des in die erweiterten und erschlafften Gefässe einströmenden Blutes die Röthung, und der hiedurch erhöhte Druck in den Capillaren die gesteigerte Transsudation von Serum und damit die Bläschenbildung bedinge. Aber wir können auch gegen eine derartige Auffassung unsere Bedenken nicht unterdrücken. Die Durchschneidungen des Halssympathikus, nach welchen die höchsten Grade vasomotorischer Paralyse am Kopfe der operirten Thiere eintreten, vermochten doch niemals, trotz andauernder und mit starker Röthung und örtlicher Temperatursteigerung einhergehender arterieller Fluxion, die Entstehung subepidermoidaler Transsudationen zu veranlassen, und dass es sich beim Zoster um mehr, als lediglich arterielle Hyperämie und deren Folgen, und zwar um eine offenbare, nicht immer allein auf die oberflächlichsten Cutisschichten sich beschränkende Entzündung handelt[2]), beweisen, ausser dem die Eruption nicht selten begleitenden Fieber, die für äussere Berührung oft sehr erhebliche Schmerzhaftigkeit der betroffenen Hautfläche, sowie die oft im weiteren Verlaufe des Exanthems eintretenden eiterigen Umwandlungen des Bläscheninhaltes. Höchstens könnte in Folge vasomotorischer Paralyse eine grössere Disposition der Theile zur Entwickelung akuter Entzündungen resultiren, wenn neue, gelegentliche Reizungen hinzutreten (§ 92), welche man aber bei den im Gefolge von Neuralgieen auftretenden Zosterbildungen wohl immer vermissen wird. Endlich möchten wir noch darauf hinweisen, dass die nach Nervendurchschneidung und dabei gleichzeitig gesetzter Trennung vasomotorischer Elemente in den anästhetischen Theilen zu Stande kommenden Ernährungsstörungen im Allgemeinen allzugrosse Verschiedenheiten in ihrem ganzen Verhalten von den bei Neuralgieen vorkommenden darbieten, als dass man alle auf eine Paralyse vasomotorischer Elemente in gleicher Weise befriedigend zurückführen könnte. Denn während es sich in den nach Durchschneidung der sensiblen Nerven oder durch andere Ursachen (Rückenmarkskrankheiten) anästhetischen Theilen mehr um diffuse, oftmals mit besonderer Tendenz zu Destruktion und Gangrän einhergehende, in unaufhaltsamem Gange fortschreitende Entzündungen handelt, finden wir dagegen bei Neuralgieen mehr gutartige, meist typisch verlaufende, mit Tendenz zur Heilung einhergehende Prozesse,

[1]) Eulenburg und Landois, Die vasomotorischen Neurosen. Wiener mediz. Wochenschrift 1867 und 1868. (Separatabdruck S. 78 u. ffg.)

[2]) Vgl. Wyss, A. a. O. — Haight, A. a. O.

welche vorwiegend unter dem Bilde herpetischer oder blasiger Eruptionen sich darstellen. Während es ferner zum Zustandekommen der entzündlichen Ernährungsstörung bei Anästhesieen noch das Hinzutrittes accidenteller, namentlich traumatischer Reize bedarf, ist solches bei Neuralgieen in keiner Weise erforderlich, und die Erfahrung lehrt, dass ein auch noch in der ersten Entwickelung begriffener Zoster selbst bei der grössten Schonung der Theile, bei Vermeidung jeglichen Drucks und jeglicher Reibung u. dgl. in seinem Fortschreiten keineswegs aufgehalten werden kann.

§ 99.

Wohl aber möchten die Schwierigkeiten, welche einer befriedigenden Erklärung des Zoster und analoger entzündlicher Hauteruptionen bei Neuralgieen entgegenstehen, sich in einfacher Weise lösen lassen, wenn der bestimmte Beweis geliefert werden könnte, dass es sich in allen derartigen Fällen um neuritische Prozesse handelte, welche innerhalb und längs der Nervenverzweigungen von der ursprünglichen Stelle des Reizes aus bis in die terminalen Endigungen derselben innerhalb der Haut und auf das Gewebe der letzteren selbst sich forterstreckten. Wenn auch der strikte Beweis hierfür zur Zeit noch nicht beigebracht werden kann, so sprechen doch die vorliegenden Thatsachen in evidenter Weise zu Gunsten der hier ausgesprochenen Hypothese. Es wird die Genese des Zoster und analoger Hautentzündungen auf dem bezeichneten Wege einer sich continuirlich bis in die Haut propagirenden Entzündung um so mehr Wahrscheinlichkeit gewinnen, wenn wir berücksichtigen, dass die Nerven, wofür wir in vorausgegangenen Paragraphen (§ 66 u. ffg.) mehrfache Belege beibrachten, günstige Bahnen für die Fortleitung entzündlicher Ernährungsstörungen darstellen, sowie dass in sämmtlichen, bisher zur anatomischen Untersuchung gekommenen Zosterfällen, wie aus der vorhin gegebenen Zusammenstellung der zur Zeit vorliegenden Materialien hervorgeht, neuritische Prozesse vorlagen, welche theilweise schon bei der macroscopischen Betrachtung auf eine weitere Strecke längs des betreffenden Nervenstammes sich fortsetzend erkannt werden konnten. Wenn auch die peripherischen Verzweigungen des entzündeten Nervenstammes in einem Theile der Fälle für die Betrachtung mit blossem Auge wieder ein normales Ansehen zeigten, so wird dies nicht gegen unsere Anschauung geltend gemacht werden können, indem es eine bekannte Thatsche ist, dass bei einem äusserlich ganz gesunden Aussehen eines Nerven die Existenz erst durch die histologische Untersuchung constatirbarer, entzündlicher Veränderungen keineswegs ausgeschlossen werden kann. Wohl aber konnte in den von Danielssen, Wyss und Haight beobachteten Fällen (§ 95) die Entzündung theils bis in die feinen Hautäste des Nerven sich fortsetzend, theils in das Hautgewebe selbst übergreifend mit aller Bestimmtheit erkannt werden, und es bleibt nur auffallend, dass von keinem diesem Beobachter der so nahe liegende Schluss, dass die Hautentzündung durch die fortgesetzte Neuritis zu Stande gekommen sei, gemacht wurde, sondern dass man für die Erklärung immer wieder auf die Einflüsse trophischer Nerven recurriren zu müssen glaubte. Aber auch für die traumatischen Formen des Zoster und analoger Hauteruptionen, sowie für jene Fälle, wie sie § 97 angeführt wurden, in denen andauernde mechanische Reizungen (Zerrung von Narben, Druck von Callusmassen u. dgl.) der mit trophischen Störungen einhergehenden Neuralgie zu Grunde lagen, mag die Existenz neuritischer Prozesse keineswegs ausgeschlossen werden können. Couyba[1]) kömmt

[1]) Couyba, Des troubles trophiques consecutifs aux lésions traumatiques de la moëlle et des nerfs. Paris 1871. 66 pp.

in einer sehr bemerkenswerthen Abhandlung zu dem Resultate, dass die in Folge traumatischer Läsionen des Rückenmarks und der Nerven an den verschiedensten Geweben zur Entwickelung gelangenden trophischen Störungen, deren aktiver Charakter von dem genannten Autor überall besonders urgirt wird, immer auf entzündliche Veränderungen am Nervenapparate (Meningomyelitis, Myelitis, Neuritis) zurückführen, sowie dass auch Durchschneidungen des Markes und der Nerven nur dann trophische Störungen im Gefolge hatten, wenn eine traumatische Entzündung an der Stelle der Läsion zur Entstehung gelangte. Wenn Gerhardt[1]) den bei manchen akuten Krankheiten häufig auftretenden Herpes facialis von einem Reize abzuleiten sucht, welchen innerhalb der Knochenkanäle des Gesichtes die rasch sich erweiternden Arterien auf die begleitenden Nervenstämme ausüben, indem sie dieselben gegen die harte knöcherne Umgebung oder Unterlage andrängen, so steht Nichts im Wege, als den Effekt einer solchen mechanischen Reizung sich entzündliche Vorgänge an den Nerven zu denken, welche continuirlich bis in das nahe gelegene Hautgewebe sich forterstrecken. Nach der von uns aufgestellten Hypothese würde sich in der einfachsten Weise begreifen lassen, warum in verhältnissmässig nur seltenen Fällen Neuralgieen mit Zoster einhergehen, indem eben die Mehrzahl der Neuralgieen lediglich in funktionellen Erregungszuständen der Nerven beruht, und indem in jenen Fällen, in denen Neuritis die Ursache ist, bezüglich der Intensität und Acuität, sowie der Dauer und Lokalität der den Nervenstamm betreffenden Entzündung genügend grosse Verschiedenheiten bestehen können, welche zu erklären im Stande sind, dass dieselbe häufig auf ihrem Wege bis zu den terminalen Verzweigungen sich erschöpft oder in denselben nicht mit solcher Stärke anlangt, um sichtliche und akute Ernährungsstörungen an dem Hautgewebe hervorzurufen.

§ 100.

Indessen ist mit den erwähnten Affektionen auf der äusseren Haut die Reihe der bei Neuralgieen vorkommenden Ernährungsstörungen keineswegs abgeschlossen. Die klinische Erfahrung zeigt, dass in Fällen, in denen gemischte Nerven die Ausgangspunkte von Neuralgieen darstellen, namentlich bei den Neuralgieen der Extremitäten, nicht selten auch muskuläre Atrophieen zur Entstehung gelangen, welche oftmals durch eine rasche Entwickelungsweise und einen in besonderem Grade progressiven Charakter sich auszeichnen. Für die nach Verletzungen peripherischer Nerven an den Muskeln mitunter auftretenden Atrophieen hat Schiefferdecker[2]) kürzlich eine Reihe bemerkenswerther Beispiele mitgetheilt. Nothnagel[3]) ist geneigt, für die Erklärung derartiger Fälle eine Betheiligung der mit den Nerven nicht bloss zur Haut, sondern auch zu den Muskeln verlaufenden vasomotorischen Elemente zu statuiren, und die Atrophie als die Folge eines Gefässkrampfes der Muskelarterien aufzufassen. Derselbe beobachtete in einigen Fällen von Ischias, in denen das Glied abmagerte, neben den gewöhnlichen Erscheinungen der Neuralgie entschiedene Symptome von Krampf der Arterien, wie Kälte, Blässe, Gefühle von Kriebeln und Taubsein, verminderte Sensibilität für äussere

[1]) Gerhardt, Ueber Zoster facialis. Jenaische Zeitschrift für Med. und Naturwissenschaften. II. Bd. 1865. S. 345.

[2]) Schiefferdecker, Trophische Störungen nach peripheren Verletzungen. Berliner klin. Wochenschrift. No. 14. 1871.

[3]) Nothnagel, Trophische Störungen bei Neuralgieen. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. II. Bd. Berlin 1869. S. 29.

Hautreize u. dgl., und glaubt, dass bei der im Stamm des Ischiadicus bestehenden Reizung eine gleichzeitige krampfhafte Erregung auch der innerhalh desselben verlaufenden vasomotorischen, zu den Muskelarterien gehenden Elemente zugegeben werden müsse. Wenn man allerdings auch nur in den seltensten Fällen im Stande ist, eine auf Krampf zu beziehende Verengerung der grösseren Arterienstämme eines neuralgisch affizirten Gliedes zu beobachten, wenn im Gegentheile sich die Pulsation derselben meist kaum unterscheidet von jener der gesunden Seite, so wird man wohl bedenken müssen, dass dabei sehr wohl ein Krampf der kleinen Arterien wird bestehen können, indem wohl vorwiegend an diese die im Stamme des Nerven verlaufenden vasomotorischen Fasern abgegeben werden, während die vasomotorischen Elemente der grossen Arterienäste vom Sympathikus abstammen und als die dieselben umspinnenden Plexus erscheinen. So wenig nun gegen die Möglichkeit krampfhafter Zustände der kleinen Muskelarterien bei Neuralgieen gemischter Nervenstämme eine begründete Einsprache erhoben werden kann, so sehr scheint es doch bedenklich, hieraus das Zustandekommen der Atrophie erklären zu wollen, indem ein derartiger Gefässkrampf kaum als ein continuirlicher gedacht werden kann, aber eine mit Perioden von Nachlass eintretende spastische Arterienverengerung das mitunter so rasche Eintreten und Fortschreiten der Ernährungsstörung kaum begreiflich machen dürfte. Die gleichen Bedenken würden erhoben werden müssen, wenn man die Entstehung eines vasomotorischen Krampfes etwa auf reflektorischem Wege anzunehmen geneigt sein sollte.

§ 101.

Auch die durch die Neuralgie gesetzten Störungen in der Funktion des affizirten Gliedes genügen nicht, die Atrophie zu erklären und dieselbe etwa als durch den Nichtgegebrauch der Theile bedingt aufzufassen. Wenn auch immerhin die Kranken oftmals ängstlich jede Bewegung des schmerzhaften Gliedes zu vermeiden suchen, so ist doch diese Ruhe kaum jemals eine so andauernde und complete, wie bei motorischen Lähmungen; es wird in den Momenten der Remission oder Intermission des Schmerzes eine mehr oder minder freie Bewegung geschehen können, und auch etwaige Reflexbewegungen, wie vorübergehende Zuckungen und Muskelkontraktionen, werden die normalen Bewegungen bis zu einem gewissen Grade zu ersetzen und eher begünstigend, als hemmend auf die Circulation innerhalb des Muskelgewebes zu wirken im Stande sein. Auf keinen Fall können die sekundären Motilitätsstörungen in neuralgischen Theilen irgendwie als die Ursachen einer hinzutretenden Muskelatrophie bezeichnet werden, wie dies die Erfahrungen bei den Neuralgieen des Quintus zeigen, bei welchen niemals Atrophieen der Gesichtsmuskeln beobachtet werden, wenngleich nicht selten in jahrelange dauernden Fällen die Kranken möglichst die Bewegungen ihrer Gesichtsmuskeln zu unterdrücken suchen, sowie auch während der oftmals äusserst zahlreichen Schmerzparoxysmen starke Zuckungen oder krampfhafte Starre an denselben bestehen. Zudem steht das Vorkommen muskulärer Atrophieen bei Neuralgieen der Extremitäten keineswegs in irgend einem Verhältnisse zu der Intensität der Schmerzen und zu dem Grade der dadurch bedingten Bewegungsstörungen, und es sind keineswegs immer jene heftigen und schweren Formen von Neuralgie, in denen die Kranken oft Wochen- und Monatelang weder zu gehen, noch zu stehen, oder sonstige Bewegungen auszuführen vermögen, zu denen wir Schwund der Muskeln sich hinzugesellen sehen, sondern oftmals vielmehr gerade die verhältnissmässig leichteren

Formen der Neuralgie, bei denen schon frühzeitig rasch sich entwickelnde und zu höheren Graden fortschreitende Atrophieen zu Stande kommen.

§ 102.

Die häuffgen Zuckungen und fibrillären Contraktionen, welche man an Muskeln beobachtet, welche bei Neuralgieen gemischter Nervenstämme der Sitz einer fortschreitenden Abmagerung sind, ebenso die mitunter sehr ausgesprochene Empfindlichkeit, selbst Schmerzhaftigkeit solcher Muskeln bei nur einiger Massen stärkerem Druck oder selbst nur leichten Berührungen scheinen auf einen innerhalb der Muskeln bestehenden Reizungszustand hinzudeuten, und es dürfte schon hieraus mit einem gewissen Grade von Wahrscheinlichkeit sich ergeben, dass es sich hiebei um aktive, irritative Vorgänge innerhalb des Muskelgewebes, um entzündliche Atrophieen der Muskeln handelt. Die Thatsachen, welche für die traumatischen Muskelatrophieen vorliegen, sowie die von Mantegazza, Erb und Vulpian bei traumatischen Reizungen und Läsionen von Nerven auf dem Wege des Experimentes gewonnenen Resultate (§ 83) haben den Beweis geliefert, dass die hiebei an den Muskeln vor sich gehenden Veränderungen entschieden als aktive, entzündliche aufgefasst werden müssen und in histologischer Beziehung durchaus übereinstimmen mit den bei der eigentlichen progressiven Muskelatrophie am Muskelgewebe stattfindenden Alterationen. Auch Couyba[1]) hebt die aktive Natur der nach traumatischen Nervenläsionen zu Stande kommenden Muskelatrophieen hervor. Wir haben früher bei Besprechung der genannten Verhältnisse (§ 84) Gründe für die Annahme geltend zu machen gesucht, dass ein an der Läsionsstelle des Nerven zur Entwickelung gelangender entzündlicher Prozess längs der Nervenbahnen bis in die betreffenden Muskeln gelangte, und es scheint uns auch bezüglich der bei Neuralgieen gemischter Stämme vorkommenden muskulären Atrophieen die Möglichkeit eines von dem entzündeten Nervenstamme aus in das Muskelgewebe fortgeleiteten entzündlichen Vorganges nicht von der Hand gewiesen werden zu können. Dass es sich in der That in einem grossen Theile der Neuralgieen um neuritische Prozesse handelt, wird nicht bezweifelt werden können, und bald sind es rheumatische, bald traumatische oder mechanische, durch Druck, Zerrung, Fremdkörper u. dgl. erzeugte Ursachen, welche andauernd entzündliche Reizungen eines Nervenstammes bedingen und unterhalten, welche letzteren sehr wohl längs der Nervenbahnen bis in die Muskeln sich zu propagiren im Stande sein dürften. Wenn nach dieser Anschauung alle Fälle von Neuralgieen, in denen sich muskuläre Atrophieen hinzugesellen, auf neuritische Prozesse bezogen werden müssten, so würde doch hieraus keineswegs der umgekehrte Satz, dass jede, auf Neuritis beruhende Neuralgie mit Ernährungsstörung des Muskels sich combiniren müsse, gefolgert werden können. Nicht jede lokale Entzündung an irgend einer Stelle eines Nerven wird gerade immer einen progressiven descendirenden Charakter annehmen und bis in das Muskelgewebe gelangen müssen, und die grössere oder geringere Geneigtheit zum Fortschreiten derselben wird auch keineswegs immer im Verhältniss stehen müssen zu deren Intensität oder Akuität, sondern sicherlich oft mehr zu individuellen Graden in der nutritiven und formativen Erregbarkeit des Nerven, d. h. zu der individuellen Disposition desselben zu entzündlichen Ernährungsstörungen. Freilich aber würde man sich gegebenen Falles bei Beurtheilung der Frage über den normalen oder pathologischen Zustand des Nerven und seiner peripherischen Verzweigungen innerhalb

[1]) Couyba, Loc. cit. p. 31, 34.

der Muskeln keineswegs auf die makroskopische Betrachtung stützen dürfen, indem es, wie schon vorhin (§ 99) hervorgehoben wurde, feststeht, dass bei äusserlich durchaus normalem Aussehen eines Nerven die ausgeprägtesten inneren, feineren Gewebsstörungen vorhanden sein können; aber eine histologisch nachweisbare, wenn auch immerhin nur sehr mässige Veränderung des Nerven aktiven Charakters, z. B. Kernwucherungen im interstitiellen Gewebe, Verdickungen der Schwann'schen Scheiden mit Vermehrung der in denselben gelegenen Kerne, Quellungen der Markscheiden u. dgl., möchte genügen, um das Vorhandensein eines neuritischen Prozesses zu constatiren und damit die Entwickelung einer propagirten Myositis zu begreifen.

---

§ 103.

Es war unsere Absicht, durch die Betrachtung der bei motorischen Paralysen, sowie bei Anästhesieen und Hyperästhesieen vorkommenden Ernährungsstörungen darzulegen, wie wenig zur befriedigenden Erklärung derselben die Annahme trophischer Nerven ausreicht. Wenn wir im Gefolge gewisser Motilitätsparalysen, z. B. bei spinalen Paraplegieen, regressive Ernährungsstörungen der Muskeln in der Form einfacher oder fettiger Atrophieen in einer mitunter rapiden Weise entstehen sehen, welche man nur durch eine Leitungsunterbrechung der trophischen Nervenfasern auf ihrem Verlaufe durch die erkrankte Rückenmarksparthie erklären könnte, dagegen aber bei traumatischen Paralysen, z. B. bei Durchschneidungen oder Quetschungen des Ischiadicus, wobei man sich den Einfluss der in dem Nerven verlaufenden trophischen Fasern doch gleichfalls als aufgehoben würde denken müssen, irritative Vorgänge und aktive Ernährungsstörungen am Muskelgewebe zur Entwickelung gelangen, so muss man doch fragen, wie es möglich sein sollte, dass bei einem in beiden Fällen in gleicher Weise aufgehobenen Einflusse trophischer Nerven gerade entgegengesetzte Wirkungen, das eine Mal einfach regressive, das andere Mal aktive Ernährungsstörungen, resultiren. Wenn an den Muskeln nach Nervendurchschneidung und dem dadurch gesetzten Wegfall des Einflusses trophischer Nerven entzündliche Ernährungsstörungen erfolgen, aber ebenso bei Neuralgieen, bei denen man doch die mit den erregten sensiblen Elementen in demselben Nervenstamme verlaufenden trophischen Fasern ebenfalls als im Zustande der Reizung befindlich würde betrachten müssen, entzündliche Ernährungsstörungen (Zoster u. dgl.) mitunter die Folge sind, so lässt sich schwer begreifen, wie die entgegengesetzten Zustände der trophischen Fasern ihrem Wesen nach immer identische, aktive Gewebsstörungen erzeugten, und es widerstrebt durchaus allen physiologischen Vorstellungen, dass Reizung eines Nerven den gleichen Effekt, wie Lähmung desselben sollte hervorbringen können. Man könnte sich die Aktion trophischer Nerven in doppelter Weise vorstellen, entweder so, dass sie die Gewebe direkt beeinflussen und positiv die Ernährungsvorgänge erregen, oder etwa in der Art, dass sie die das formative und nutritive Leben der Elemente bedingenden molekulären Bewegungen des lebendigen Protoplasmas, welche sonst in einer ungezügelten Weise erfolgen würden, reguliren und innerhalb bestimmter Gränzen beschränken, somit eine Art von Hemmungswirkung äusserten, etwa wie wir uns im Grossen die Rolle des Vagus für die Herzbewegungen zu denken gewohnt sind. Mag man der einen oder anderen Anschauung huldigen, so wird man immer bei dem Versuche, die Thatsachen zu erklären, auf ernstliche Schwierigkeiten gerathen; denn bei der Annahme eines

direkten Einflusses trophischer Nerven würden sich wohl die aktiven Gewebsstörungen bei Reizungszuständen derselben, z. B. Zoster, entzündliche Muskelaffektionen bei Neuralgieen, nicht aber die entzündlichen Veränderungen der Gewebe nach Nervendurchschneidungen deuten lassen, und andererseits würden nach der Hemmungstheorie wohl die aktiven Nutritionsstörungen bei Lähmungen und Nervendurchschneidungen, nicht aber bei Neuralgieen begreiflich erscheinen, man müsste denn zu der durchaus ungerechtfertigten Annahme greifen, dass durch eine und dieselbe auf einen Nervenstamm einwirkende Ursache die sensiblen Fasern gereizt, die trophischen dagegen gelähmt werden könnten, und umgekehrt.

§ 104.

Ludwig hat allerdings durch die bekannte Entdeckung eines direkten Einflusses der Nervenreizung auf die Speichelsekretion auf experimentellem Wege die Nothwendigkeit des Vorhandenseins besonderer Sekretionsnerven, als einer von den motorischen und sensiblen Fasern spezifisch verschiedenen Klasse von Nervenelementen dargelegt, und wenn auch durch die Pflüger'schen Beobachtungen[1]) eines direkten Uebergangs von Nervenfasern in die Sekretionszellen der Speicheldrüsen, des Pankreas und der Leber, obgleich die negativen Resultate von Boll[2]), Sigmund Mayer[3]) und W. Krause[4]) denselben gegenüberstehen, jener Entdeckung eine anatomische Basis gewonnen zu sein scheint, so wird doch bei aller Analogie zwischen den Vorgängen der Sekretion und der Ernährung es nicht gestattet sein, die für die Drüsenthätigkeit gewonnenen Resultate einfach auf die Vorgänge bei der Ernährung zu übertragen, das funktionelle Leben der Elemente mit dem nutritiven zu identifiziren, und aus dem Nachweise eines sekretorischen Einflusses bestimmter Nerven einen Schluss ziehen zu wollen auf die Existenz trophischer Nerven. Wenn wir in dem Vorausgegangenen versuchten, die Entstehung jener pathologischen Erscheinungen, welche man als besonders gewichtige Beweise für die Existenz trophischer Nerven betrachtete, in anderer Weise zu deuten, und die Gründe in den Vordergrund zu stellen bestrebt waren, welche jene Ernährungsstörungen als die Folge einer direkten Fortleitung neuritischer Prozesse bis in die peripherischen Gewebe aufzufassen berechtigen könnten, so sind wir weit davon entfernt, den Mangel des strengen Beweises für unsere Anschauung zu verkennen, oder derselben einen grösseren Werth, als den einer durch zahlreiche Belege gestützten und die Thatsachen in einfacher und ungezwungener Weise erklärenden Hypothese vindiciren zu wollen. Es ist unser lebhafter Wunsch, dass Solchen, denen die Gelegenheit zur anatomischen Untersuchung bezüglicher Krankheitsfälle beim Menschen gegeben sein sollte, sowie Forschern auf dem Gebiete der experimentellen Physiologie

---

[1]) E. Pflüger, Ueber die Nervenendigungen in der Speicheldrüse. Centralblatt f. d. med. Wissenschaften. No. 57. 1865. No. 10, 14. 1866. — Die Endigungen der Absonderungsnerven in den Speicheldrüsen. Archiv f. mikroskop. Anatomie V. 1869. S. 193. — Die Endigungen der Absonderungsnerven in dem Pankreas. Ebendas. V. 1869. S. 199. — Art. „Speicheldrüsen" in Stricker's Handbuch der Lehre von den Geweben. 2. Lieferung. Leipzig 1869. S. 306. — Ueber die Abhängigkeit der Leber von dem Nervensystem. Archiv f. d. gesammte Physiologie des Menschen und der Thiere. 2. Jahrgang. Bonn 1869. S. 459. —

[2]) Boll, Ueber den Bau der Thränendrüse. Archiv f. mikroskop. Anat. IV. 1868. S. 146.

[3]) Sigmund Mayer, Einige Bemerkungen über die Nerven der Speicheldrüsen. Ebendas. VI. 1870. S. 100.

[4]) W. Krause, Ueber die Endigungen der Drüsennerven. Archiv f. Anat., Physiol. und wissenschaftl. Medizin. 1870. S. 9.

und Pathologie es gelingen möchte, neue Stützen für die von uns ausgesprochene Anschauung zu bringen, oder auch durch eine Widerlegung derselben die Erkenntniss einer der wichtigsten, die Pathologie, wie Physiologie in gleicher Weise berührenden Fragen zu fördern. Denn erst dann, wenn die Möglichkeit der Entstehung der unter krankhaften Innervationszuständen vorkommenden Ernährungsstörungen auf dem Wege einer propagirten Entzündung durch die exakte Forschung widerlegt sein sollte, wird man unserer Ueberzeugung nach berechtigt sein, die zur Zeit noch unbewiesene Existenz spezifisch trophischer Nervenelemente zuzulassen.

---

§ 105.

Wenn wir nach den bisherigen Betrachtungen uns zurückwenden zu dem Hauptthema unserer Abhandlung, zur progressiven Muskelatrophie, deren entzündliche Natur wir in früheren Abschnitten nachzuweisen bestrebt waren, so genügt auch für deren Genese weder die Annahme einer Paralyse trophischer, noch die einer Lähmung vasomotorischer Nerven. Mit vollem Rechte sprechen sich auch neuere Autoren, wie A. Eulenburg und L. Landois[1]), so sehr die letzteren auch das Gebiet der angioneurotischen Pathogenese zu erweitern geneigt sind, gerade bezüglich der progressiven Muskelatrophie nur äusserst reservirt aus, und auch Erb[2]) scheint die Unzulänglichkeit einer Ableitung unserer Krankheit aus einer Lähmung der Gefässnerven gefühlt zu haben, indem er zugleich eine Paralyse trophischer Nerven herbeizieht, und erst aus dem combinirten Effekt der beiderseitigen Innervationsstörung eine Erklärung versucht. Wenn der letztgenannte Forscher die bei der progressiven Muskelatrophie zu Stande kommende Bindegewebswucherung aus dem reichlicheren Materiale ableitet, welches bei der vasomotorischen Paralyse aus den überfüllten, hyperämischen Gefässen ausgeschieden werde, dagegen die Atrophie der Primitivbündel, deren chemische Veränderungen, die Hyperplasie der Muskelkerne für Folgen der trophischen Nervenlähmung erklärt, so müssen wir dagegen erinnern, dass vasomotorische Paralyse niemals Bindegewebshyperplasie, wohl aber Wallung, Röthe, Temperatursteigerung zu erzeugen vermag, die letztgenannten Erscheinungen aber gerade bei progressiver Muskelatrophie fehlen, sowie dass Wucherungen der Muskelkerne, sowie die gleichfalls bei der progressiven Muskelatrophie zu beobachtenden trüben Schwellungen der Primitivfasern, kurz die der parenchymatösen Muskelreizung zukommenden Erscheinungen kaum auf einen Ausfall trophischer Nerveneinflüsse werden bezogen werden können. Zudem kommen Fälle vor, wie ich in dem nächstfolgenden Capitel zeigen werde, in denen sich progressive Muskelatrophie mit wahrer, ächter Muskelhypertrophie combinirt; Hypertrophieen aber auf angio- oder trophoneurotischem Wege deuten zu wollen, hierzu sind wir zur Zeit bei dem Mangel aller positiven Anhaltspunkte nicht berechtigt.

§ 106.

Jene Autoren, welche sich zur Annahme der angio- oder trophoneurotischen Natur der progressiven Muskelatrophie hinneigen, richteten begreiflicher Weise ihr hauptsächlichstes Augenmerk auf den Sympathicus, als jenen Theil des Nervensystems, in welchem man sich

[1]) A. Eulenburg und L. Landois, a. a. O. Separatabdruck S. 92.
[2]) Erb, Deutsches Archiv f. klin. Med. V. 1868. S. 81.

einen grossen, vielleicht selbst den grössten Theil der vasomotorischen und trophischen Fasern innerhalb gemeinsamer Bahnen vereinigt denken musste. Man stützte sich hierbei auf vereinzelte Sektionsbefunde, welche eine mehr oder weniger ausgeprägte Degeneration des Gränzstranges und seiner Ganglien ergaben (§ 49), und für jene Fälle, in denen sich der Sympathikus gesund erwies, blieb der bequeme Ausweg einer funktionellen Lähmung desselben oder seiner vasomotorischen und trophischen Centren. Aber es wird zu berücksichtigen sein, dass nicht allein vom Sympathikus aus vasomotorische Fasern zu den Gefässen gehen, sondern dass auch, wie Schiff gezeigt hat, ein grosser Theil von Gefässnervenfasern, ohne den Sympathikus zu berühren, aus dem Rückenmark stammt und direkt durch die Vorderwurzeln den Spinalnerven sich beimengt, und es scheint, als ob gerade die kleineren Gefässe, denen man zunächst die hauptsächlichsten Einflüsse auf die Ernährung wird zuerkennen müssen, von diesen spinalen Fasern versorgt würden. Damit steigert sich aber die Schwierigkeit, die oft bis zu den extremsten Graden sich entwickelnde Muskelatrophie auf einen sympathischen, resp. angioneurotischen Ursprung zurückzuführen. Anatomische Befunde am Sympathikus können in so ferne nicht beweisend sein, als dieselben sehr wohl auch erst sekundär zu Stande gekommen sein konnten, und zwar unserer Anschauung gemäss durch Fortleitung des aus den Muskeln auf die Nerven übertragenen Erkrankungsprozesses durch die Rami communicantes (§ 61). Freilich liegt bezüglich des Verhaltens der letzteren zur Zeit nur die vereinzelte positive Angabe von Jaccoud (§ 50) vor, welcher in einem seiner Fälle von Erkrankung des Sympathikus zugleich mit Veränderungen peripherischer Nervenstämme, wie des Medianus, Degenerationen der vorderen Rückenmarksnervenwurzeln und der Rami communicantes nachzuweisen vermochte, und es konnte hier sehr wohl der Process von den vorderen Zweigen der Spinalnerven aus durch die Verbindungsäste in den Sympathikus eingetreten sein. Auch in den Fällen von Schneevoogt und Dumenil (§ 49), in denen die Degeneration der Nerven bis zu den Wurzeln emporgestiegen war, bleibt dieser Gang der in den Sympathikus übergreifenden Veränderung keineswegs ausgeschlossen, wenn auch leider bezüglich des Verhaltens der Rami communicantes jede Angabe fehlt. Spätere Beobachtungen werden jedenfalls, um über die Stellung des Sympathikus zur progressiven Muskelatrophie zur definitiven Entscheidung zu gelangen, bestrebt sein müssen, die hier bestehende Lücke auszufüllen; aber bereits jetzt schon lässt sich so viel festhalten, dass die bisher vorliegenden anatomischen Veränderungen am Sympathikus sich auch als sekundäre auffassen lassen und nicht geeignet sind, die Theorie eines neurotischen Ursprungs der progressiven Muskelatrophie zu stützen. Endlich dürften auch jene Fälle wohl zu berücksichtigen sein, in denen sich auch bei microscopischer Untersuchung eine vollkommene Integrität des Sympathikus herausstellte (§ 49).

§ 107.

Nicht minder ungenügend, um den sympathischen Ursprung der progressiven Muskelatrophie zu stützen, erscheinen uns einige klinische Argumente, welche von einzelnen Autoren herbeigezogen wurden. Wir erwähnen zuerst gewisse, obgleich nur in sehr seltenen Fällen beobachtete Erscheinungen an den Pupillen. Schon Schneevoogt (loc. cit.) spricht in seinem Falle von Verengerung beider Pupillen, und Baerwinkel[1]), welcher in einem Falle

[1]) Baerwinkel, Ein Fall von Atrophia muscularis progressiva mit Betrachtungen über deren Natur. Prager Vierteljahrsschrift. 59. Bd. 1858. S. 133.

das gleiche Verhalten desselben mit träger Reaktion constatirte, suchte mit Bezugnahme auf die Sektionsergebnisse in dem Schneevoogt'schen Falle (Degeneration des Sympathikus) hieraus die sympathische Natur der progressiven Muskelatrophie mit allerdings nur sehr schwachen Gründen zu beweisen, wobei er zu dem Schlusse gelangt, dass der eigentliche Ausgangspunkt der Krankheit in den zwischen den letzten Hals- und obersten Brustwirbeln gelegenen sympathischen Centren im Rückenmark, von denen die Ernährung des Muskelgewebes ausgehe, seinen Sitz haben müsse. Voisin[1]) berichtet von einem 44jährigen Manne aus Bouillaud's Klinik, der zuerst am linken, später auch am rechten Arme atrophisch wurde, bei welchem beide Pupillen sich verengten, nachdem zuerst im linken, dann auch im rechten Auge sich das Gefühl eines hineingerathenen Sandkornes mit Verminderung der Sehkraft und Abplattung der Cornea eingestellt hatte; anfangs reagirten die Pupillen noch gut auf Lichtreiz, später wurde die Reaktion träge. Bergmann[2]) sah bei seinem an Atrophie der Muskulatur des Thorax, des Rückens und der oberen Extremitäten leidenden Kranken Verengerung der linken Pupille mit geringer Reaktion, aber normaler Sehschärfe und Accomodationsbreite. Ebenso bestand in dem Falle von Menjaud[3]), in welchem die Muskelatrophie auf die obere Körperhälfte sich beschränkte, beträchtliche Verengerung der linken Pupille; die Sektion zeigte die Wurzeln der vorderen und hinteren letzten Hals- und obersten Dorsalnerven atrophisch. Moriz Rosenthal[4]) versichert, in 4 Fällen von progressiver Muskelatrophie die eine Pupille, und zwar zumeist an der vorwiegend affizirten Körperseite, erheblich verengert und mit nur geringerer oder fehlender Reaktion bei Lichteinwirkung gefunden zu haben. Ich selbst habe nur in einem einzigen meiner Fälle (Fall V) einen auffälligen Wechsel in der Weite beider Pupillen in der Weise beobachtet, dass dieselben zeitweise sich bis auf's Aeusserste verengten und alsdann sehr träge reagirten. Nur in einem einzigen Falle, nämlich dem von L. Clarke und Gairdner[5]) mitgetheilten, geschieht einer Erweiterung der Pupillen Erwähnung; indessen ist, wie aus der beigefügten Note von Day hervorgeht, kaum zweifelhaft, dass die Mydriasis bereits vor dem Eintreten des Muskelleidens bestand und von letzterem durchaus unabhängig war. Die oben citirten Fälle scheinen, so weit ich die Literatur übersehe, aber auch die einzigen zu sein, in denen sich pupilläre Symptome, und zwar stets als Verengerung der Pupillen, vorfanden, und es müssen demnach dieselben wohl bei der grossen Häufigkeit der progressiven Muskelatrophie als äusserst seltene Erscheinungen bezeichnet werden. Duchenne[6]) versichert, in mehreren hundert Fällen der Krankheit niemals Veränderungen an den Pupillen beobachtet zu haben, und auch Eulenburg und Guttmann[7]) vermissten dieselben in ihren 9, lange Zeit hindurch beobachteten Fällen; ich selbst habe unter einer grossen Zahl von Beobachtungen, wie erwähnt, nur ein einziges Mal Pupillarerscheinungen gesehen.

Aber selbst wenn derartige Veränderungen an den Pupillen, welche man ohne Bedenken als Lähmungen der den Dilatator pupillae innervirenden Sympathikusfasern wird auffassen können, häufigere Erscheinungen bei progressiver Muskelatrophie sein würden, so würde

---

[1]) Voisin, Gaz. hébdomad. No. 37. 1863. — Centralbl. f. d. med. Wissensch. No. 44. 1863.

[2]) Bergmann, Petersburger mediz. Zeitschrift. VII. 1865. S. 119.

[3]) Menjaud, Gaz. des Hôpit. No. 1 u. 3. 1866.

[4]) Moriz Rosenthal, Handbuch der Diagnostik und Therapie der Nervenkrankheiten. Erlangen 1870. S. 225.

[5]) L. Clarke und Gairdner, Beale's Arch. of Med. Vol. III. pag. 9.

[6]) Duchenne, Compt. rend. 1864. 18. Janv. pag. 168.

[7]) Eulenburg und Guttmann, Loc. cit. S. 687.

man hieraus noch keineswegs auf den Ausgangspunkt der Krankheit von Sympathikus oder von dessen im Rückenmark gelegenen Centren zu schliessen berechtigt sein. Wir wollen kein besonderes Gewicht darauf legen, dass in Bergmann's und meinem eigenen Falle die pupillären Symptome sich erst in einem vorgerückten Krankheitsstadium einstellten, während man doch hätte erwarten sollen, dass dieselben, besässe wirklich die Krankheit ihren Ausgang im Sympathikus, schon frühzeitig zur Erscheinung gelangten. Wenn wir festhalten, dass die bei der progressiven Muskelatrophie am Nervensystem vorkommenden Veränderungen sekundärer Natur sind, so wird man auch die Pupillarsymptome für sekundäre auffassen können, und es verlieren dieselben jede Bedeutung für die Annahme eines primär neurotischen, speciell sympathischen Ursprungs der Krankheit. Bekanntlich constatirte Cl. Bernard durch Experimente an Hunden, dass Durchschneidung der vorderen Wurzeln der untersten Cervikal- und obersten Dorsalnerven Verengerung der Pupillen und Abplattung der Cornea nach sich zieht, und schon Voisin suchte auf Grund dieser Thatsache die Pupillenverengerung in seinem Falle von Muskelatrophie dadurch zu erklären, dass die durch die genannten Vorderwurzeln aus dem Rückenmarke zum Sympathikus und aus diesem weiterhin zum Auge gehenden Irisfasern, und zwar in der Strecke ihres Verlaufes durch die atrophischen Vorderwurzeln, in ihrer Leitung unterbrochen worden sein mussten. Diese durchaus berechtigte Deutung des Zusammenhangs der Erscheinungen würde auch für den Menjaud'schen Fall zutreffen, in welchem bei der im Leben beobachteten linksseitigen Pupillenverengerung die vorderen und hinteren Wurzeln der untersten Cervikal- und obersten Dorsalnerven bei der Sektion atrophisch gefunden wurden, und zwar vorwiegend linkerseits, während das Rückenmark selbst, sowie der Sympathikus und seine Ganglien nach der von Cornil angestellten mikroskopischen Untersuchung sich durchaus normal zeigten. Es ist indessen begreiflich, dass nicht immer und ausschliesslich die Leitungsunterbrechung der sympathischen Irisfasern an der Stelle ihres Verlaufes durch die Vorderwurzeln stattfinden muss, sondern dass jene Fasern auch in ihrem Verlaufe durch den oberen Theil des Rückenmarks, sowie durch den Halsstrang des Sympathikus getroffen werden können, vorausgesetzt natürlich, dass die sekundäre Veränderung von den Nervenwurzeln aus bereits in das Rückenmark oder durch die Rami communicantes auf den Gränzstrang sich forterstreckte. So wird man in dem Schneevoogt'schen Falle die Pupillenverengerung nicht ausschliesslich auf die Atrophie der Vorderwurzeln der Cervikalnerven beziehen können, indem sich in demselben auch eine Erweichung des Rückenmarks in der Ausdehnung vom 5. Cervikal- bis zum 2. Dorsalnerven, sowie eine erhebliche Degeneration des Gränzstrangs des Sympathikus vorfand, und ebenso konnte in meinem V. Falle die Ursache der Pupillenverengerung im Rückenmarke gelegen sein, indem die hinzutretenden Erscheinungen einer Paralysis glosso-pharyngo-labialis auch ohne die Controlle der Leichenöffnung den Beweis lieferten, dass es bereits zu einer sekundären anatomischen Störung im oberen Abschnitte des Rückenmarkes gekommen sein musste. Wir erinnern hierbei an die Existenz ciliospinaler Centren, von denen aus offenbar die Pupillenerweiternden Nervenfasern entspringen und welche nach Budge[1]) als Centrum ciliospinale inferius und superius im obersten Theile des Rückenmarkes gelegen sind; ersteres befindet sich zwischen der Abgangsstelle des 6. Hals- und 2. Brustnerven und entsendet Fasern, welche durch die genannten Rückenmarksnerven zum Halssympathikus und aus diesem zur Jris verlaufen, während letzteres etwas höher liegt und durch

[1]) Budge, Lehrbuch der speciellen Physiologie des Menschen. Leipzig 1862. S. 767.

Vermittlung des Ganglion cervicale supremum gleichfalls motorische Fasern zum Dilatator pupillae entsendet. Anomalieen in Bezug auf die Weite und Reaktion der Pupillen in Folge von Erkrankungen oder sonstigen Läsionen des obersten Rückenmarksabschnittes, durch welche jene ciliospinalen Centren in Mitleidenschaft gezogen werden können, sind bekannt genug, als dass dieselben einer näheren Erwähnung bedürften; es möge anzuführen genügen, dass kürzlich Rendu[1]) unter 18 Fällen traumatischer, die Strecke vom 5. Hals- bis zum 1. Brustwirbel betreffender Rückenmarksläsionen (Zertrümmerung des Marks durch Frakturen und Luxationen der Wirbel) 14mal Verengerung der Pupillen zu constatiren vermochte.

§ 108.

So wenig, wie man sieht, die pupillären Symptome genügen, um der Anschauung von dem sympathischen oder überhaupt neurotischen Ursprung der progressiven Muskelatrophie zur Stütze zu dienen, so wenig kann dies für gewisse vasomotorische Erscheinungen gelten. Wäre in der That die progressive Muskelatrophie eine Erkrankung des Sympathikus oder dessen vasomotorischer Centren, so müssten doch wohl regelmässig oder wenigstens in grösserer Häufigkeit und Evidenz Symptome vorhanden sein, wie man sie nach dem bekannten Experimente der Durchschneidung des Sympathikus beobachtet, oder wie sie etwa bei der Basedow'schen Krankheit, welche man doch heute zu Tage ohne Widerspruch auf ein Leiden des Sympathikus, resp. dessen vasomotorischer Elemente, beziehen darf, hervortreten. Angaben über vorhandene Temperatursteigerungen oder vasomotorische Störungen, welche auf Paralyse der Gefässnerven hätten hindeuten können, sind aber in der Casuistik der progressiven Muskelatrophie nur äusserst spärlich verzeichnet, und es finden dieselben in anderweitigen Verhältnissen ihre genügende Erklärung. So war in meinem Falle IV die während der letzten Monate des Lebens andauernd vorhandene fieberhafte Temperaturerhöhung ohne Zweifel in der Entwickelung der käsigen Phthise und Mediastinitis, wozu sich eine terminale Miliartuberkulose hinzugesellte, begründet, und in meinem Falle V musste die während mehrerer Tage bestehende transitorische Fiebertemperatur mit grösster Wahrscheinlichkeit von dem gangränösen Dekubitus abgeleitet werden. Die in meinem Falle VIII bei einer meist 120 Schläge übersteigenden Pulsfrequenz vorhandene Temperaturerhöhung, welche über 7 Monate hindurch continuirlich andauerte, und mit auffallender Blässe des Gesichtes und der Schleimhäute, häufigem Trockensein der Zunge, Neigung zu Durchfällen, constant reichlichen Ausscheidungen harnsaurer Salze im Urin und erheblichem Milztumor einherging, glaubte ich bei dem Mangel aller Wahrscheinlichkeit für Typhus vielmehr auf eine pyrogene Wirkung von aus den Muskeln resorbirten Entzündungs- und Zersetzungsprodukten und eine dadurch unterhaltene, andauernde Infektion des Blutes beziehen zu müssen, welche bei dem in diesem Falle so rapide fortschreitenden Muskelschwunde sehr wohl begreiflich erschien (S. 35). Ob Fiebererscheinungen, welche auf die angedeutete Weise erklärt werden können, häufiger unter gewissen Verhältnissen bei progressiver Muskelatrophie vorkommen, müssen weitere, speziell auf diesen Punkt gerichtete Untersuchungen lehren. Selbstverständlich aber werden sich für die Beantwortung dieser Frage nur solche Fälle eignen, in denen die aktiven Vorgänge in den Muskeln noch in vollem Gange und rapider Entwickelung begriffen sind und welche zugleich einen

---

[1]) Rendu, Des troubles fonctionnels du grand sympathique observés dans les plaies de la moëlle cervicale. Arch. génér. de Med. Sept. 1869. p. 286.

mehr generellen Charakter besitzen, indem wohl nur dann pyrogene Stoffe in hinreichender Menge in das Blut übergehen mögen, um fiebererzeugende Störungen der Wärmeregulation hervorzurufen. Wo es sich dagegen um nur auf eine geringe Zahl von Muskeln sich beschränkende Erkrankungsformen, oder um Fälle handelt, in denen der örtliche Prozess zum Stillstande oder zum Ausgange in fibröse oder lipomatöse Degeneration gelangte (§ 16, 18), da wird man wohl kaum mehr das Auftreten fieberhafter Erscheinungen erwarten können, und da, wo dieselben unter diesen Verhältnissen etwa dennoch sich hinzugesellen, mögen sie wohl immer accessorischen Erkrankungen ihre Entstehung verdanken.

§ 109.

In gleicher Weise scheint es bei der progressiven Muskelatrophie auch nur in sehr seltenen Fällen zu lokalen, auf die einzig oder vorwiegend affizirten Theile sich beschränkenden Temperatursteigerungen zu kommen. Hierher gehören die Fälle von Bärwinkel[1]) und Frommann[2]). Ersterer fand bei seinem Kranken eine bis zu 1^0 R. gehende Temperaturerhöhung in den gelähmten Gliedern, welche sich aber in den späteren Krankheitsstadien wieder zurückbildete. Wenn der genannte Autor dabei einen „eher vollen, als kleinen Puls der Art. radialis“ beobachtete, so dürfte auf eine derartige allzu unbestimmte Angabe kaum ein Gewicht für die Annahme einer vasomotorischen Paralyse zu legen sein. Frommann constatirte in seinem Falle auf der rechten Seite, wo der Prozess zuerst begann und am Meisten vorgeschritten war, von Beginn der Krankheit an eine um $0{,}2-0{,}3^0$ C. höhere Temperatur, als links; dieselbe stieg aber überhaupt nicht über 38^0 C. Wenn man diese verhältnissmässig nur geringen Temperaturdifferenzen vergleicht mit den bekanntlich sehr bedeutenden Temperatursteigerungen, wie sie die vasomotorischen Lähmungen, z. B. nach Sympathikusdurchschneidung begleiten, so wird man für die Erklärung ersterer kaum an eine Paralyse der Gefässnerven zu denken berechtigt sein. Vielmehr wird man jene lokalen Temperaturerhöhungen als den Ausdruck der in den Muskeln vor sich gehenden entzündlichen Prozesse aufzufassen und in gleiche Linie zu stellen haben mit jenen lokalen Temperatursteigerungen, wie sie im Allgemeinen an entzündeten Theilen, z. B. an rheumatisch affizirten Gelenken u. s. w., sich bemerklich machen. Wenn eine lokale Temperatursteigerung bei progressiver Muskelatrophie in nur äusserst seltenen Fällen und auch hier nur in sehr geringem Grade vorkömmt, so dürfte sich dies eben aus dem nur wenig akuten, mehr schleichenden Verlaufe der aktiven, entzündlichen Vorgänge in den Muskeln begreifen lassen, und es ergiebt sich aus der Natur der Sache, dass dieselbe in den terminalen Stadien der Krankheit, wo es sich um eine bereits erfolgte hochgradige Atrophie und fibröse Degeneration der Muskeln handelt, nicht mehr wird zu Stande kommen können. In der That gehen auch die Angaben mehrerer Beobachter, welche den Temperaturverhältnissen bei unserer Krankheit eine besondere Aufmerksamkeit zuwendeten, dahin, dass die Wärme der atrophischen Theile bald keinen Unterschied von den gesunden Parthieen, bald vielmehr eine entschiedene Verminderung dargeboten habe. So konnten Wachsmuth und Voisin (A. a. O.) keinen Temperaturunterschied zwischen den beiden, in verschiedenem Grade erkrankten Körperhälften erkennen. Eulenburg[3]), Duchenne[4]),

[1]) Bärwinkel, Prager Vierteljahrsschrift. 1858. 59. Bd. S. 133.

[2]) Frommann, A. a. O.

[3]) Eulenburg, Deutsche Klinik. No. 11—14. 1856.

[4]) Duchenne, Electrisation localisée. 2. Edit. Paris 1861. pag. 446.

Jaccoud[1]), M. Rosenthal[2]), sowie ich selbst (Fall VI) fanden, aber immer erst in einem bereits sehr vorgerückten Stadium der Krankheit, entschiedene Temperaturverminderung, welche in dem Rosenthal'schen Falle selbst 4° C. betrug. Bedenkt man, dass nach den neuesten Forschungen einer der hauptsächlichsten Heerde der Wärmebildung in den quergestreiften Muskeln gelegen ist, so bleibt es immerhin auffallend, dass immer nur verhältnissmässig selten und nicht vielmehr mit einer gewissen Constanz in den bereits zu höheren Graden des Muskelschwundes fortgeschrittenen Fällen subnormale Temperaturen sich vorfinden; namentlich möchte ich hier an den von mir mitgetheilten Fall IX. erinnern, in welchem trotz des höchsten Grades einer fast über den ganzen Körper verbreiteten Muskelatrophie bei zahlreichen thermometrischen Messungen niemals eine Verminderung der normalen Körpertemperatur constatirt werden konnte. Angesichts derartiger Fälle dürfte wohl die Frage nahe liegen, ob nicht der die Wärmebildung regulirende Centralapparat auf irgend eine andere Weise für eine gesteigerte, compensirende Wärmeproduktion sorgen könne, um den Körper auf der normalen Temperatur zu erhalten, oder ob nicht gewisse andere Heerde der Wärmeproduktion eine vicariirende Steigerung der Thätigkeit sollten erfahren können, um das in den Muskeln ausfallende Wärmequantum zu ersetzen. Vergleichende Untersuchungen über die Grösse der Kohlensäureausscheidung durch die Lungen dürften in geeigneten Fällen vielleicht interessante Ergebnisse zu Tage fördern.

§ 110.

Oft klagten die Kranken über subjektive Kältegefühle in den atrophischen Theilen und über eine besondere Empfindlichkeit gegen die Einwirkung niederer Temperaturen, wobei dann mitunter eine marmorirte bläuliche, manchmal bis zu Cyanose sich steigernde Färbung der Haut an den atrophischen Theilen sich einstellte (Fall III). Schon die darniederliegende Muskelfunktion dürfte auch in den Hautgefässen der atrophischen Extremitäten einen verlangsamten Rückfluss des Blutes und damit die Entstehung jener Färbungen wohl begreiflich erscheinen lassen. Gelegentliche Reize verschiedener Art, welche die äussere Haut betreffen, u. A. lediglich Entblössung der Glieder, vermögen an solchen Theilen, welche an sich der Sitz einer verminderten Wärmeproduktion und damit wohl auch empfindlicher gegen allerlei äussere Einflüsse sind, weiterhin momentane Ischämieen und vorübergehende spastische Gefässcontraktionen zu vermitteln, welche für eine gewisse Zeit die bläuliche Färbung hervorrufen oder zu höheren Graden steigern. Wenn Jaccoud[3]) in einzelnen Fällen die Beobachtung gemacht haben will, dass eine constant bestehende Temperaturverminderung unter subjectiven Frostempfindungen paroxysmenweise für einige Stunden noch mehr sank, so vermögen wir auch hierin keineswegs, wie der genannte Forscher will, einen Beweis für den Ausgang der ganzen Krankheit vom Sympathikus zu erblicken. Immerhin aber bleibt es auffallend, dass, da die Gefässnerven aus ihren Ursprungsstellen in den Gehirnschenkeln durch die Vorderstränge des Rückenmarks und die motorischen Wurzeln wenigstens zu einem grossen Theile zu den Rami communicantes und von da weiter zum Sympathikus verlaufen[4]), und da die Vorderwurzeln bei

---

[1]) Jaccoud, Leçons de la Clinique médicale. Paris 1867. pag. 343.

[2]) M. Rosenthal, Handbuch der Diagnostik und Therapie der Nervenkrankheiten. 1870. Seite 225.

[3]) Jaccoud, Loc. cit. p. 344.

[4]) Vgl. Budge, Centralblatt f. d. mediz. Wissenschaften. No. 35. 1864. S. 545.

der progressiven Muskelatrophie so häufig der Sitz einer oft erheblichen Degeneration sind, Erscheinungen, welche man mit grösserem Rechte und mit zweifelloser Evidenz auf Störungen der vasomotorischen Innervation zu beziehen vermöchte, im Verlaufe der progressiven Muskelatrophie fast regelmässig vermisst werden.

§ 111.

An dieser Stelle möchte ich eines bisher nirgends erwähnten Symptomes, nämlich excessiver Schweissbildungen gedenken, welche in einzelnen seltenen Fällen im Verlaufe der progressiven Muskelatrophie auftreten und, wie es scheint, den mehr vorgerückten Stadien rapide verlaufender und allgemein verbreiteter Erkrankungsformen zukommen. Ich finde, dass zuerst Frommann bei seinem Kranken andauernder, profuser, in den letzten Stadien des Leidens hinzutretender, allgemeiner Schweissbildungen erwähnt, und ein Gleiches hatte ich selbst in meinem Falle V zu beobachten Gelegenheit. Ebenso sah ich in dem von mir beschriebenen Falle IV eine gewisse Zeit hindurch halbseitige, auf die linke Körperhälfte beschränkte, späterhin allerdings allgemein werdende profuse Schweisse. Obgleich dieses Symptom nur äusserst selten zu sein scheint, indem ich häufigere Angaben in dieser Beziehung in der Casuistik vermisse, und auch in allen übrigen, von mir selbst beobachteten, zahlreichen Fällen dasselbe fehlte, so scheint es mir doch in obigen Fällen mit der Myopathie in Beziehung gebracht werden zu müssen. Aber in welcher Weise soll man sich den Zusammenhang denken? Existiren etwa innerhalb der obersten Rückenmarksabschnitte gewisse nervöse, die Schweisssekretion bestimmende Centren, durch deren Reizung in ähnlicher Weise die Absonderung der Schweissdrüsen excessiv gesteigert wird, wie dies für die Harnabsonderung (Diabetes insipidus) durch Reizung der bekannten, im verlängerten Marke und obersten Rückenmarksabschnitte gelegenen Stellen der Fall ist? Wird die Absonderung der Schweissdrüsen in analoger Weise durch secretorische Nerveneinflüsse bestimmt, wie wir dies für die Speichelabsonderung wissen, und besitzen diese Secretionsnerven der Schweissdrüsen ein gemeinsames, etwa im verlängerten Marke gelegenes Centrum? Sollen wir etwa annehmen dürfen, dass in jenen Fällen eine sekundäre, bis in den obersten Abschnitt des Rückenmarks oder das verlängerte Mark fortgesetzte Degeneration eine Reizung solcher secretorischen Centren für die Schweissabsonderung und damit die Schweisssucht bedingte? Dass in gleicher Weise, wie für die Harnabsonderung, auch für anderweitige secretorische Vorgänge besondere Centren im Rückenmarke bestehen mögen, wurde mir bei der Beobachtung eines Falles von Ataxia locomotoria (Degeneration der hintern Rückenmarksstränge), den ich bei einer früheren Gelegenheit[1]) ausführlich beschrieben habe und an den ich an dieser Stelle erinnern möchte, nicht unwahrscheinlich. Bei einer 35 jährigen, schon seit Jahren an hereditärer Ataxia daniederliegenden Frauensperson stellte sich plötzlich excessive Hydrurie ein, die einige Monate andauerte, sich während ihres Bestehens mit häufigen flüchtigen, erythematösen Ausschlägen auf Hals, Brust und im Gesichte, mit furunkulösen Eruptionen, sowie mit abendlichen Wallungen und Hitzegefühlen combinirte und ebenso plötzlich wieder verschwand. Dem Diabetes folgten unmittelbar profuse, allgemeine Schweisse, sowie eine excessive Speichelabsonderung, so dass sich in Tagesfrist mehrere Schoppen eines dünnen, wässerigen Speichels entleerten. Die Salivation cessirte nach mehr-

---

[1]) Friedreich, Ueber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge. Virch. Archiv. 26. Bd. 1863. S. 400.

tägiger Dauer, aber die Schweisssucht dauerte mehrere Monate hindurch fort und complicirte sich nach einiger Zeit ihres Bestehens mit profusen wässerigen Ausscheidungen auf der Schleimhaut des Magens und Darmkanales (copiöses Wassererbrechen, Diarrhoeen). Schliesslich verschwanden alle diese Erscheinungen spurlos. Bei der Vergleichung dieses Falles mit anderen durchaus analogen, in der citirten Arbeit beschriebenen Fällen von Ataxie, bei denen ich die Leichenöffnung vorzunehmen Gelegenheit hatte, konnte es nicht zweifelhaft sein, dass der degenerative Prozess in den hinteren Rückenmarkssträngen nach oben auf die den Boden des 4. Ventrikels bildende Nervensubstanz sich forterstreckt hatte, und man konnte sich wohl vorstellen, dass die in dem genannten Abschnitte des Nervensystems wahrscheinlich nahe beisammen liegenden Centren für verschiedene Secretionsvorgänge eine Reizung erfahren haben konnten. Eine derartige Annahme für die Erklärung der Schweissbildungen bei progressiver Muskelatrophie schien zunächst mit Berücksichtigung des Umstandes, dass bei letzterer fortgeleitete Erkrankungen gerade der obersten Abschnitte des Rückenmarkes nicht selten vorkommen, eine gewissse Berechtigung zu besitzen, und die Anfangs halbseitig auftretenden Schweisse in meinem Falle IV. schienen eine weitere Stütze für die neurotische Begründung des Symptomes zu bieten. Als ich jedoch späterhin bei der Section letzteren Falles gegen mein Erwarten mich überzeugte, dass nicht allein das Rückenmark, sondern auch die Nervenwurzeln und der Sympathikus sich durchaus gesund verhielten, so konnte eine derartige Anschauung nicht länger festgehalten werden, vielmehr schien nur die Erklärung zulässig zu sein, dass es sich um collaterale Fluxionen gegen die Hautgefässe handelte, während bei dem rasch fortschreitenden Atrophirungsprozesse in den Muskeln eine grosse Zahl der feineren Muskelgefässe obliterirte. So würden denn die bei Muskelatrophie auftretenden Schweissbildungen in analoger Weise ihre Deutung finden, wie die bei Tetanus und Trichinenkrankheit vorkommenden Schweisse, bei welchen Affektionen dieselben wohl nur in dem Zustandekommen collateraler arterieller Hauthyperämieen bei der in den Muskeln vorhandenen Circulationsbehinderung ihre Begründung haben können.[1])

§ 112.

Schliesslich möge noch eine dem electrogalvanischen Gebiete angehörige Erscheinung hier besprochen werden, welche man von Seite einzelner Autoren als Beleg für den sympathischen Ursprung der progressiven Muskelatrophie in die Wagschale zu legen geneigt war. Remak[2]) fand bekanntlich zuerst, dass man in den atrophischen Muskeln von an progressiver Muskelatrophie leidenden Individuen Zuckungen bewirken könne, wenn man die positive Elektrode in das Dreieck zwischen Unterkiefer und äusserem Ohre (fossa carotica), die negative Elektrode unterhalb des 5. Halswirbels auf die Wirbelsäule aufsetze, und dass hiebei die Zuckungen stets auf der der positiven Elektrode gegenüber liegenden Körperseite auftreten. Remak erklärt diese von ihm benannten „diplegischen Contraktionen“ für Reflexe, welche durch das Ganglion cervicale supremum des Sympathikus vermittelt würden, und sucht dieselben für die Theorie des Ausgangspunktes der Muskelatrophie von den sympathischen Ganglien zu verwerthen. Indessen scheinen diese Angaben Remak's nur in einer geringen Zahl von Fällen und nur von einzelnen späteren Forschern ihre Bestätigung gefunden

[1]) Friedreich, Ein Beitrag zur Pathologie der Trichinenkrankheit beim Menschen. Virch. Archiv. 25. Bd. 1862. S. 406.

[2]) Remak, Oesterreich. Zeitschrift f. prakt. Heilkunde. VIII. 1. u. 2. 1862. — Application du courrant constant au traitement des névroses. Paris 1865. pag. 26.

zu haben, und es können somit jene „diplegischen Zuckungen“ keineswegs für ein regelmässiges Phänomen bei der progressiven Muskelatrophie bezeichnet werden. Fieber[1]) und Benedikt[2]) vermissten dieselben in allen Fällen; M. Meyer und Drissen[3]) konnten sie nur in einem einzigen Falle, Eulenburg und Guttmann[4]) unter 9 Fällen ebenso nur einmal constatiren. Auch Erb vermochte nur in einem einzigen Falle von progressiver Muskelatrophie, und zwar in dem von mir beschriebenen Falle V., die diplegischen Zuckungen nachzuweisen, wobei allerdings schon schwache galvanische Ströme in diplegischer Anordnung Contractionen und fibriläre Zuckungen in den Muskeln desjenigen Armes auslösten, auf dessen Seite die Anode in der Fossa carotica aufgesetzt war. Ueberdies hat Eulenburg[5]) gezeigt, dass jene diplegischen Zuckungen mit dem Sympathicus weder aus empirischen, noch physiologischen Gründen in Zusammenhang gebracht werden können, dass die Entstehung derselben keineswegs der von Remak schematisirten Regel bezüglich der Anordnung der Elektroden bedarf, dass dieselben vielmehr von der ganzen Körperoberfläche oder doch von dem weitaus grössten Theile derselben sowohl bei einseitiger, wie gekreuzter Application des Stromes ausgelöst werden können, dass es sich hiebei um einfache, ächte Reflexzuckungen handelt, als deren Ursprungsheerde die reflexvermittelnden Apparate der Medulla oblongata und des Rückenmarkes zu betrachten sind, endlich dass die diplegischen Zuckungen nicht allein bei erhöhter Erregbarkeit der reflexvermittelnden Centralapparate, sondern auch bei abnorm gesteigerter Reizbarkeit der Muskulatur selbst beobachtet werden. Eine solche gesteigerte Reizbarkeit der Muskeln wird aber für gewisse, und zwar die früheren Stadien der progressiven Muskelatrophie Angesichts der hiebei in dem Muskelgewebe vor sich gehenden entzündlichen Vorgänge wohl angenommen werden können. Ebenso liesse sich denken, dass die Entstehung stärkerer Muskelkontraktionen nach leichten sensiblen Reizungen, d. h. gesteigerte Reflexeffekte, dadurch bedingt sein könnten, dass die Endverzweigungen der motorischen Muskelnerven in einem eine erhöhte Erregbarkeit mit sich bringenden krankhaften Zustande sich befänden, so dass sensible, auf dieselben reflectirte Reizungen bedeutendere motorische Effekte, als ausserdem, auszulösen im Stande sein würden, auch ohne dass die reflexvermittelnde Substanz im Rückenmarke im Zustande einer gesteigerten Irritabilität sich befände. Unter diesen Verhältnissen wird man nicht berechtigt sein, aus jenen diplegischen Zuckungen Etwas für den Ausgangspunkt der progressiven Muskelatrophie vom Nervensystem und speciell vom Sympathikus zu folgern, ebenso wenig wie aus gewissen günstigen therapeutischen Resultaten, welche man durch die galvanische Behandlung des Halssympathikus in einzelnen Fällen bisher erzielte. So erwähnt Remak[6]) eines Falles von Heilung durch Galvanisirung des Sympathikus bei diplegischer Anordnung der Elektroden, Meyer[7]) gleichfalls einiger günstigen Erfolge durch galvanische

[1]) Fieber, Die diplegischen Contraktionen. Berliner klinische Wochenschrift. No. 25. 1866. Seite 261.

[2]) Benedikt, Elektrotherapie. 2. Abthlg. Wien 1868. S. 389.

[3]) M. Meyer, Die Elektrizität in ihrer Anwendung auf praktische Medizin. 3. Aufl. 1868. Seite 219.

[4]) Eulenburg und Guttmann. Die Pathologie des Sympathikus. Archiv für Psychologie und Nervenkrankheiten. 1. Bd. Berlin 1868. S. 685.

[5]) Eulenburg, Berliner klin. Wochenschrift. No. 2. 1868. — Centralblatt f. d. mediz. Wissenschaften. No. 3. 1868.

[6]) Remak, Oesterreich. Ztschft. f. prakt. Heilkunde. VIII. 1. u. 2. 1862.

[7]) Meyer, Deutsche Klinik. No. 7. 1862.

Reizung des Rückenmarks und des Sympathikus; auch Nesemann[1]) und Erb (mündliche Mittheilung) hatten vereinzelte günstige Resultate bei dieser Behandlungsmethode. Diesen positiven Ergebnissen stehen indessen die Resultate von M. Rosenthal[2]), sowie von Eulenburg und Guttmann[3]) gegenüber, welche keinerlei Effekt von jener Behandlungsmethode erhielten. Die Unsicherheit in dieser Frage wird dadurch gesteigert, dass M. Rosenthal[4]), sowie Brenner[5]) geradezu Zweifel hegen, ob es in der That möglich sei, den Sympathikus durch galvanische Ströme wirklich zu reizen. Sollte durch die Constatirung einer grösseren Zahl günstiger Resultate bei progressiver Muskelatrophie als zweifellos sich ergeben, dass man in der That den Sympathikus der Einwirkung galvanischer Ströme in der zur Erzielung bestimmter Effekte erforderlichen Intensität aussetzen kann, so würde man doch hieraus noch immer nicht einen strikten Beweis für den Ausgang der progressiven Muskelatrophie vom Sympathikus oder für die Existenz trophischer, im Sympathikus gelegener Nervenfasern ableiten dürfen, sondern es würde hieraus eben nur die Thatsache zunächst sich ergeben, dass man vom Sympathikus aus im Stande ist, gestörte Ernährungsvorgänge innerhalb peripherischer Theile zur Norm zurückzuführen, wobei man immer nur an eine durch die vasomotorischen Fasern vermittelte Wirkung denken könnte. Die in einer anderen Reihe von Fällen vorliegenden günstigen Resultate, wie sie durch die Electrisation localisée nach Duchenne's Methode, sowie durch gymnastische Behandlung bei der progressiven Muskelatrophie erzielt wurden, möchten eher für die Theorie der myopathischen Natur des Leidens verwerthet werden können, wenn überhaupt es gestattet wäre, aus therapeutischen Resultaten immer sichere Schlüsse zu ziehen auf die Natur und den Ausgangspunkt einer krankhaften Störung.

Als das Schlussresultat unserer bisherigen Untersuchungen und Betrachtungen ergiebt sich, dass keine beweisenden Argumente für den Ausgangspunkt der progressiven Muskelatrophie vom centralen oder peripherischen Nervensystem beigebracht werden können, und dass wir somit darauf hingewiesen sind, die primitive Störung in das Muskelgewebe selbst zu verlegen.

---

[1]) Nesemann, Berliner klinische Wochenschrift. V. No. 37. 1868.

[2]) M. Rosenthal, Handbuch der Diagnostik und Therapie der Nervenkrankheiten. Erlangen 1870. S. 233.

[3]) Eulenburg und Guttmann, A. a. O. S. 688.

[4]) M. Rosenthal, Die Elektrotherapie etc. Wien 1865. S. 72.

[5]) Brenner, Untersuchungen und Beobachtungen auf dem Gebiete der Elektrotherapie. 2. Bd. Leipzig 1869. S. 82.

Cap. VI.

Die progressive Muskelatrophie in Combination mit wahrer Muskelhypertrophie.

§ 113.

Zu den merkwürdigsten Erscheinungen auf pathologischem Gebiete gehören jene Fälle von Muskelerkrankung, in denen bei Schwund einzelner oder vieler Muskeln andere Muskeln im Zustande einer mehr oder minder bedeutenden Volumszunahme befunden wurden. Offenbar aber handelte es sich da, wo ein solches Verhältniss beschrieben wird, fast durchgehends keineswegs um eine wirkliche Vermehrung des Muskelgewebes, um eine ächte Hypertrophie oder Hyperplasie desselben, sondern vielmehr um eine durch Einlagerung einer anderweitigen Gewebsmasse zwischen die Muskelelemente bedingte Volumszunahme, d. h. um eine scheinbare, falsche Hypertrophie, mit welcher gerade im Gegentheile sehr wohl eine Atrophie des eigentlichen Muskelgewebes verbunden sein konnte. Billroth[1]) hat bekanntlich zuerst den Nachweis geliefert, dass in derartigen Fällen das gesteigerte Muskelvolumen in einer interstitiellen Wucherung von Fettgewebe beruht, und wir können hier nur das Resultat eines höheren, exzessiven Grades jener Ernährungsstörung erkennen, welche wir früher (§ 18.) als „lipomatöse Degeneration" des Muskelgewebes bezeichneten. Wir werden späterhin (Cap. VIII.) diese Formen der fettigen Hypertrophie (Pseudohypertrophie) der Muskeln in ihrer Combination mit der progressiven Muskelatrophie ausführlich zur Sprache bringen und dabei unsere Anschauung über die Stellung derselben in der Reihe der pathologischen Vorgänge zu begründen versuchen. Hier dagegen sollen uns nur jene, wie es scheint äusserst seltenen Fälle beschäftigen, in denen ächte, wahre Hypertrophie ganzer Muskeln mit progressiver Muskelatrophie sich combinirt.

§ 114.

Ueberblicken wir die in der Literatur vorliegenden Fälle, welche als Complikationen von Muskelhypertrophie mit progressiver Muskelatrophie bezeichnet wurden, so dürfen wir

[1]) Griesinger, Ueber Muskelhypertrophie. Archiv der Heilkunde. VI. 1865. S. 6.

wohl sagen, dass kaum in einem derselben in strikter Weise der klinische oder anatomische Nachweis, dass eine wirkliche Hypertrophie des Muskelgewebes bestand, geführt wurde, sondern dass nur vereinzelte Argumente für die Existenz einer solchen beigebracht werden konnten. Höchst wahrscheinlich handelte es sich um ächte Muskelhypertrophie bei den von Eulenburg[1]) beobachteten Zwillingsbrüdern, welche gleichzeitig im 18. Lebensjahre ohne äussere Veranlassung von Atrophie der Unterschenkel bis herauf zu den Kniegelenken befallen wurden, die bis zu extremen Graden sich entwickelte, während zugleich die Muskulatur der Oberschenkel, der Hüft- und Gesässgegend in kolossaler Weise hypertrophisch wurde. Auch die übrigen Körpermuskeln waren mehr oder minder hypertrophisch. Ebenso glauben wir hierher rechnen zu müssen den von Johnson und L. Clarke[2]) beschriebenen Fall eines 32jährigen Mannes, der an hochgradiger Atrophie der Muskulatur der Hände, Oberarme, Schultern und Schulterblätter litt; die Muskeln der Vorderarme waren normal. Dagegen erschienen die Muskeln der Ober- und Unterschenkel excessiv entwickelt, und es schien, „als ob die Natur alle Energie auf dieselben verwendet hätte.“ Bei der Sektion zeigten sich die Beine „muscular and well nourished to more than an ordinary degree.“ Vielleicht gehört hierher auch das von Roberts[3]) erzählte Beispiel eines 20jährigen Mädchens, welches neben hochgradiger Atrophie der Mm. pectorales, deltoidei, teretes maj. und min., latiss. dorsi, rhomboidei und serrati sehr starke, feste und das normale Volumen offenbar überschreitende Mm. cucullares und levatores angul. scapul. darbot. Die Extremitätenmuskeln waren gesund. Endlich möge hier zweier, von Duchenne[4]) beobachteten Schwestern von 6 und 14 Jahren Erwähnung geschehen, welche eine mit dem atrophischen Zustande des Rumpfes und der Arme contrastirende, übermässige Entwickelung der Muskulatur der unteren Extremitäten darboten. Man wird hier um so mehr an die Existenz einer wahren Hypertrophie denken dürfen, als ausdrücklich hervorgehoben wird, dass die Kinder schon frühe gehen lernten und einen ganz normalen Gang besassen, obgleich die Kraft nicht ganz im Verhältnisse stand zu der grossen Muskelmasse. In allen anderen, in der Casuistik vorliegenden Fällen dagegen, in denen von einer die progressive Muskelatrophie begleitenden Muskelhypertrophie gesprochen wird, handelte es sich zweifelsohne um eine durch excessive diffuse Lipomatose bedingte Schwellung (Pseudohypertrophie) der Muskeln, mit welcher in allen Fällen schon frühzeitig die auffälligsten Störungen der Funktion zur Erscheinung gelangten. Obgleich allerdings, wie wir weiter unten sehen werden, gewisse Zwischenformen und Uebergänge von ächter Muskelhypertrophie zur Pseudohypertrophie möglich sind, so wird es doch nothwendig sein, eine scharfe Trennung beider Zustände festzuhalten.

§ 115.

Ich selbst hatte Gelegenheit, zwei Fälle zu beobachten, in denen ächte Muskelhypertrophie mit progressiver Muskelatrophie sich combinirte, deren genaue Beschreibung hier angereiht werden soll.

---

[1]) Eulenburg, Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche Klinik. No. 12. 1856. S. 131.
[2]) Johnson und L. Clarke, Med. chir. Transact. Vol. 51. 1868. p. 249.
[3]) Roberts, An essay on wasting palsy. London 1858. p. 40. (4. Fall).
[4]) Duchenne, Recherches sur la paralysie musculaire pseudohypertrophique etc. Arch. génér. de Med. Mai 1868. p. 562.

Fall XX.

(Hierzu Taf. IV. Fig. C, D, E.)

Progressive Muskelatrophie der oberen Extremitäten und des Thorax. Wahre Muskelhypertrophie an beiden unteren Extremitäten. Späterhin Entwickelung einer excessiven Hypertrophie beider Mm. deltoidei.

Heinrich Rosche, 29jähriger Taglöhner aus Geiselberg (bayr. Pfalz) litt vom 7.—14. Lebensjahre an epileptiformen Paroxysmen, die sich in der Form von mit Kopfschmerz und Schwindel sich einleitenden Anfällen von Bewusstlosigkeit darstellten. Im 11. Lebensjahre litt Pat. 10 Wochen lang an anfangs quotidianer, später tertianer Intermittens; im 18. Lebensjahre überstand er eine abscedirende Entzündung in der Nähe des linken Kniegelenkes, wovon noch Narben überhalb der Patella restiren. Als Pat. 26 Jahre alt war, litt er 6 Wochen lang an einer akuten Lungenaffektion; ein Jahr später hatte er das Unglück, dass ihm ein beladener Wagen über beide Unterschenkel ging, wodurch die Weichtheile eine starke Quetschung erlitten. Nach 4 wöchentlicher Behandlung fühlte sich Pat. völlig wiederhergestellt und konnte wieder die schwersten Arbeiten verrichten.

Im Winter 1863, als Pat. schwer und andauernd in feuchten Kohlengruben arbeitete, begannen beide Beine, besonders das linke, dicker zu werden. Mit Steigerung der Volumszunahme stellte sich eine gewisse Schwäche und Unbeholfenheit in den unteren Extremitäten ein, so dass die schweren Arbeiten aufgegeben werden mussten. Später wurde auch das Gehen schwierig; Pat. stürzte mitunter zusammen, fühlte seine Beine so schwer, „als wären sie von Blei“, und hatte Mühe, dieselben nachzuschleppen. Etwa zur selben Zeit, als die erwähnten Erscheinungen in den Beinen auftraten, nahm die Kraft in den Armen und Händen ab, so dass schwere Gegenstände nicht mehr festgehalten werden konnten; die Muskeln der genannten Theile, an denen sich häufig fibrilläre Zuckungen zeigten, magerten, im Gegensatz zu den immer dicker werdenden Beinen, sichtlich ab. In den oberen und unteren Extremitäten zuweilen ziehende Schmerzen. Appetit immer gut. Se- und Excretionen normal. Keine hereditäre Anlage. Der Vater, der Potator war, starb im 53. Lebensjahre an der Wassersucht; die Mutter lebt noch und ist gesund. Auch 4 Geschwister erfreuen sich eines vollkommenen Wohlbefindens; 2 Geschwister des Pat. starben in früher Kindheit an unbestimmbaren Affektionen.

Als Pat. am 8. April 1865 in das akademische Hospital aufgenommen wurde, ergab sich folgender Status praesens: Gesichtsausdruck gesund und blühend; Funktionen der Sinnesnerven normal; Pupillen von mittlerer Weite und guter Reaktion. Die Prüfung der Hautsensibilität ergiebt durchaus der Norm entsprechende Verhältnisse. Cerebralerscheinungen fehlen. Die Untersuchung der Organe der Brust- und Bauchhöhle zeigt normale Zustände, nur besteht, offenbar als die Folge des früheren Wechselfiebers, ein erheblicher Tumor der Milz, welche durch die Perkussion als 7 par.″ lang, 4″ breit nachgewiesen werden kann, etwa um 3 Querfinger den Rippenrand überragt und hier sehr deutlich fühlbar ist.

Die Mm. pectorales, besonders rechterseits, äusserst atrophisch, so dass die Rippen und Interkostalräume nur noch von der äusseren Haut überdeckt zu sein scheinen. Ebenso atrophisch, wenn auch vielleicht in etwas geringerem Grade, sind die Muskeln des Rückens, der Schulterblätter, sowie die der Oberarme. Namentlich sind an letzteren die an der Beugeseite gelegenen Muskeln (Biceps, Brachialis intern.), abgesehen von ihrer Abmagerung, auffallend schlaff und schlotterig und zu jeder Funktion unfähig, während dies in geringerem Grade an der die hintere Seite des Oberarms einnehmenden Muskulatur (Triceps) der Fall ist, welche immerhin noch einer nicht unerheblichen willkürlichen Contraktion fähig ist. Nur die Mm. deltoidei scheinen sich nicht wesentlich an der Atrophie zu betheiligen; dieselben stellen kräftige und energisch wirkende Muskelmassen dar. Sehr atrophisch sind dagegen wieder die Muskeln der beiden Vorderarme und Hände, besonders rechterseits; Thenar, Hypothenar und Interossei sind bis auf geringe Reste geschwunden; die Bewegungen der Hände und Finger sind in hohem Grade kraftlos und beschränkt. Will Pat. trinken, so fasst er das Glas mit beiden Händen.

Sehr auffällig ist im Gegensatz zu der Atrophie der genannten Theile die erhebliche Massenzunahme der Muskulatur beider unteren Extremitäten, vorwiegend der linken. Die Muskeln stellen hier derbe, compakte, zu wahrhaft athletischen Formen entwickelte Massen dar, und springen bei willkürlicher Contraktion als äusserst harte, feste Bäuche hervor. Die Energie derselben ist ebenfalls gesteigert; man ist nur mit der grössten Kraftanstrengung im Stande, das im Kniegelenk gebeugte Bein zu strecken oder das gestreckte zu beugen. Pat. ist immer ausser Bett, thut Botengänge u. dergl., und wenn demselben auch das Gehen schwerer fällt und er leicht ermüdet, so ist daran die vermehrte Last der hypertrophischen Beine Schuld. Auch die Muskulatur des Gesässes scheint

hypertrophisch, indessen lange nicht in dem Grade, wie die an den Ober- und Unterschenkeln. Fibrilläre Zuckungen lassen sich an den hypertrophischen Theilen niemals beobachten.

Die elektrische Prüfung mit schwachen primären Strömen erzeugt an den am meisten atrophischen Muskeln der oberen Extremitäten und des Rumpfes keine merklichen Reaktionen; nur starke Ströme bringen noch deutliche Contraktionserscheinungen zu Stande. Die in geringerem Grade atrophischen Muskeln des Rückens, der Schulterblätter, sowie die Mm. tricipites geben auch bei schwachen Strömen noch verhätnissmässig gute Reaktionen. Sehr gut auch bei schwachen Strömen treten Contraktionen an den Mm. deltoid., sowie an den hypertrophischen Muskeln der Beine hervor.

Behufs mikroskopischer Untersuchung wurde aus dem rechten Biceps brachii ein Muskelstückchen excidirt. Von der kleinen Schnittwunde aus entwickelte sich ein über fast den ganzen Oberarm sich verbreitendes, mit bedeutenden Allgemeinerscheinungen und heftigem Fieber einhergehendes Erysipel mit subcutanen Eiterungen und schlechtem Aussehen der Wunde. Erst nach etwa 3 Wochen war die Heilung der Affektion vollendet. Eine gleichzeitig am linken hypertrophischen Gastrocnemius vorgenommene Excision eines Muskelstückchens dagegen heilte in wenigen Tagen ohne alle unangenehmen Folgen.

Das Mikroskop zeigte an den aus dem atrophischen Biceps gefertigten Präparaten die meisten der noch vorhandenen Muskelfasern im Zustande der exquisitesten wachsartigen Degeneration in allen möglichen Stadien, wobei wir bemerken, dass die Untersuchung unmittelbar nach der Excision des Muskelstückchens vorgenommen wurde. Die contraktile Substanz der Primitivbündel hatte ihre Querstreifungen verloren und war zu einer homogenen, mattglänzenden, colloiden Masse umgewandelt, an der man nur stellenweise Reste der früheren Querstreifung erkennen konnte. Hie und da war es zweifellos, dass eine Art Quellung der wachsartigen Masse bestand, indem auf kurze Strecken hin die degenerirte Faser buckelartige Auftreibungen oder bauchartige Schwellungen machte, welche die Dicke normaler Muskelfasern erheblich überschritten. Fast überall aber war der Gang der Veränderung so, dass die einmal wachsartig degenerirte Faser einfach zu atrophiren und abzumagern begann, so dass dieselbe sich von der Innenfläche des Sarkolemms entfernte und zwischen sich und letzterem einen mit klarer Flüssigkeit gefüllten Raum zurückliess. Oder es nahm die atrophirende Faser einen gewundenen, geschlängelten Verlauf an, wobei sich das Sarkolemm brückenförmig über die Einsenkungen zwischen den Windungen hinwegspannte. Weiterhin wurde die Faser in ihrer Continuität stellenweise unterbrochen und zerfiel unter fortschreitender Einschmelzung in grössere und kleinere Klumpen und Bröckel, welche dann schliesslich völlig verschwanden (Taf. IV, Fig. C, a). Die Muskelkerne waren an den wachsartigen Fasern nirgends deutlich zu erkennen. Ein geringerer Theil der Muskelfasern zeigte das Bild der fibrillären, streifigen Degeneration, wie ich sie § 12 genauer dargestellt habe, und es machten diese Fasern ganz den Eindruck eines Bündels streifigen Bindegewebes, ohne dass jedoch nach $\bar{A}$ Kerne oder Bindegewebskörperchen zur Erscheinung gekommen wären. Das Umhülltsein solcher Fasern vom Sarkolemmaschlauche, sowie der an manchen Stellen zweifellose Zusammenhang mit noch deutlich quergestreifter Substanz machte die Entwickelung derselben aus Muskelfasern zweifellos. Fettige Degeneration von Muskelelementen fehlte fast durchgehends; nur hier und da fand sich eine noch quergestreifte, aber in mehr oder minder erheblicher einfacher Atrophie begriffene Faser von spärlichen Fetttröpfchen durchsetzt. Dagegen war überall zwischen den atrophirenden Elementen fibrilläres Bindegewebe in reichlichen Mengen zur Entwickelung gekommen, welches die einzelnen Muskelfasern von einander trennte, und in welchem, wenn auch nicht sehr erhebliche, doch immerhin entschiedene Kernvermehrungen nach $\bar{A}$ zu Tage kamen. Hie und da lagen auch längere oder kürzere Reihen grosser Fettzellen innerhalb des wuchernden Bindegewebes (Taf. IV, Fig. C, b).

Höchst merkwürdige Veränderungen aber zeigten sich an den dem hypertrophischen Gastrocnemius entnommenen Präparaten. Schon makroskopisch unterschied sich das herausgenommene Muskelstückchen durch sein dunkelrothes, gutes Aussehen von dem blassen, hellröthlichen, gallertigen Verhalten des aus dem atrophischen Muskel entnommenen Partikelchens. Das Mikroskop zeigte Primitivbündel von ganz besonderer Breite und Dicke, entschieden hypertrophische Elemente, fast überall mit ausgezeichneten Querstreifungen versehen und ohne Spur von fettiger oder sonstiger Einlagerung. Auffallend war, dass diese hypertrophischen Fasern nach Einwirkung von $\bar{A}$ eine grosse Neigung darboten, sich innerhalb des Sarkolemmaschlauches in längere und kürzere, meist spindelförmige Körper zu zerklüften, von denen jeder die Querstreifung deutlich zurückbehielt. Die Muskelkerne zeigten theilweise sonderbare Veränderungen; ausser einer an vielen Stellen vorhandenen Wucherung und Vermehrung derselben, waren viele zu einer grösseren oder kleineren Zahl von Stückchen zerfallen, die meist unregelmässige Formen, theils die Gestalt ziemlich regelmässiger Scheibchen besassen (Taf. IV, Fig. D). Die oft auffallend grosse Zahl dieser an der Stelle eines Kernes gelegenen Fragmente, sowie deren Grösse konnten schwer als die Theile eines einfachen, normal grossen Kernes gedeutet werden, machten vielmehr eine der Zerklüftung vorausgehende Vermehrung, vielleicht lediglich Vergrösserung oder Quellung des Kernes wahrscheinlich. Verwechselung jener Klümpchen mit Fett oder Pigment war unmöglich. Dass etwa durch Druck erzeugte Kunstprodukte vorlagen, muss ich entschieden in Abrede stellen, da die Präparate sorgfältig behandelt wurden, und es auch nicht möglich sein dürfte, Muskelkerne durch Druck in der bezeichneten Weise zu verändern. — Zwischen den eben beschriebe-

nen, einfach hypertrophischen Primitivfasern lagen aber weiterhin häufig genug noch andere, in höchst seltsamer Weise veränderte Elemente, nämlich homogene, den wachsartig degenerirten Fasern sehr ähnliche, wie aufgequollene Primitivfasern, welche meist wohl das Doppelte, oft selbst das Dreifache des mittleren Volumens normaler Elemente besassen. Dieselben hatten an zahlreichen Stellen Varikositäten, selbst grössere knotige, buckelartige, an irgend einer Stelle der Peripherie abgehende Knospen, die häufig in kürzere und längere fingerartige Fortsätze auswuchsen, welche letzteren parallel mit der Stammfaser, bald nach Oben, bald nach Unten, eine Strecke weit fortliefen und konisch abgerundet endigten. So entstanden Bilder von gabelig getheilten, meist dichotomisch gestalteten Muskelfasern; alle Zwischenformen von den ersten Anfängen einer flachen knospenartigen Hervortreibung an liessen sich auf's Bestimmteste verfolgen. Oft waren die abgehenden Fortsätze von solcher Länge, dass man erst nach längerer Verfolgung und Verschiebung des Objektes ihr konisches Ende zur Anschauung bekam. Meist erreichten die Fortsätze schon sofort an ihrer Abgangsstelle von der Mutterfaser die Breite der letzteren, oder übertrafen selbst noch dieselbe, oder sendeten auch ihrerseits wieder in gleicher Weise neue, sekundäre Knospen und Sprossen ab (Taf. IV, Fig. C c, Fig. E). Nur diese, wenn ich so sagen darf, „keimenden" Muskelfasern boten ein homogenes, colloides Aussehen, während die einfach hypertrophischen Elemente überall ihre normalen Querstreifungen besassen, ein Verhalten, welches darauf hindeutete, dass der Sprossenbildung eine bestimmte chemische Veränderung der contraktilen Substanz gleichlaufend zur Seite ging. Nur hie und da erkannte man an der homogenen Masse eine Andeutung leichter Längsstreifung oder eine spärliche, feinkörnige Einsprengung. Dass es sich aber in der That und zweifellos um veränderte Muskelfasern handelte, zeigte nicht allein der noch hier und da erkennbare Rest von Querstreifung, sondern auch der Umstand, dass das Sarkolemm, namentlich da, wo es sich über Unebenheiten und Vertiefungen der Fasersubstanz brückenartig hinwegspannte, auf's Deutlichste unterschieden werden konnte (Taf. IV, Fig. C, c. Fig. E, a). Hie und da haftete der Innenfläche des Sarkolemmaschlauches ein kleiner Kern an (Fig. E, b).

Etwa ein Jahr später, am 5. April 1866, konnte ich den Kranken neuerdings genauer untersuchen. Es ergab sich dabei im Allgemeinen eine geringe Zunahme der Atrophie der oberen Extremitäten. Dagegen war es höchst auffallend, dass die beiden Mm. deltoidei, und zwar in besonderem Grade der rechtsseitige, an Masse so erheblich zugenommen hatten, dass sie als mächtige Muskelbäuche einen sonderbaren Contrast mit den angrenzenden atrophischen Theilen bildeten. Dass es sich hier gleichfalls um die Entwickelung einer ächten Muskelhypertrophie handelte, bewiesen die grosse Derbheit und Härte derselben, besonders im contrahirten Zustande, die Leichtigkeit, mit der die Arme gehoben, und die Kraft, mit der sie in dieser Stellung festgehalten werden konnten, sowie der elektrische Strom, welcher selbst bei schwacher Anwendung sehr kräftige und vollständige Contraktionen erzeugte. Die Atrophie der Mm. pectorales, der Muskeln des Rückens und der Schulterblätter ist wie früher, in eminentem Grade vorhanden; selbst stärkere elektrische Reizungen geben nur wenig ergiebige Contraktionen. Die hypertrophischen Muskeln der unteren Extremitäten haben allenthalben an Volumen mehr oder weniger abgenommen; indessen stellen dieselben immerhin noch sehr derbe, feste und kräftige Massen dar und contrahiren sich sehr leicht und vollkommen sowohl auf den Reiz des Willens, wie der elektrischen Ströme. Pat. meint, er könne des geringeren Gewichtes seiner Beine wegen leichter und mit weniger rascher Ermüdung gehen, als im vorigen Jahre. — Der Milztumor besteht in unveränderter Weise fort; längerer Chiningebrauch war ohne Einfluss auf denselben geblieben.

Am 26. April 1866 wurde Pat., der das Hospital vor einigen Wochen verlassen hatte, wegen einer Gonorhoë, die er sich bei seinem vagen, liederlichen Leben ausserhalb der Anstalt zugezogen hatte, neuerdings aufgenommen. Eine während des Aufenthaltes im Hospitale erfolgende Erkrankung an Variolois brachte zwar die Kräfte des Kranken sehr herunter, aber derselbe erholte sich nach und nach wieder bis zu seinem vorherigen Zustand und konnte am 9. Juli entlassen werden. Die Muskelaffektion zeigte keine wesentliche Veränderung von den zuletzt angegebenen Verhältnissen.

Am 1. Oktober 1866 kehrte Pat. wiederum zum Hospitale zurück. Die Untersuchung ergab, dass sämmtliche Muskeln an Volumen mehr oder minder abgenommen hatten, und zwar nicht allein die bereits in Atrophie begriffenen, sondern ebenso die hypertrophischen Muskeln (vgl. die Tabelle). Präparate, welche mit der Harpune aus der immerhin noch hypertrophischen Muskulatur der unteren Extremitäten geholt wurden, ergaben, dass die Menge der die normalen Maasse überschreitenden Muskelfasern erheblich geringer war, als früher, sowie dass eine reichlichere Bindegewebswucherung zwischen letzteren in der Entwickelung begriffen war. Die Untersuchung mit dem inducirten Strome zeigte, dass die beiden Deltoidei sehr leicht und gut reagirten, die übrigen Muskeln der Ober- und Vorderarme aber eine im höchsten Grade verminderte Erregbarkeit besassen; indessen konnten doch fast überall mit starken Strömen noch mehr oder minder deutliche Contraktionserscheinungen hervorgerufen werden; eine Ausnahme hiervon machten nur der M. supinator longus beider Seiten und die Muskeln des rechten Daumenballens. Die Mm. interossei gaben noch spurweise Reaktionen, ebenso die zu den Schulterblättern gehenden Muskeln und die grossen Sägemuskeln. Weniger deutlich sind die Reaktionen des Latissimus dorsi, sowie der Lendenmuskeln. An den Mm. pectorales können selbst starke Ströme keine Reaktion mehr erzielen. Auch die Muskeln der Oberschenkel reagiren jetzt

schwächer, als normal, namentlich rechts, wo das Volumen derselben mehr, als links, zurückgegangen ist; in besonderem Grade ist die elektrische Erregbarkeit an den der Beugeseite der Oberschenkel entsprechenden Muskeln herabgesetzt. Am linken Unterschenkel sind die an der vorderen Seite gelegenen Muskeln (Mm. tibial. antic., extensor. digitor. commun. etc.) erst durch intensivere Ströme zu stärkeren Contraktionen zu bewegen; nur die Mm. peronaei reagiren noch sehr gut. Am rechten Unterschenkel reagiren die gleichnamigen Muskeln noch deutlich, aber nur auf stärkere Ströme, am besten gleichfalls die Mm. peronaei. Sehr ausgezeichnet reagiren noch immer die Wadenmuskeln, und selbst schwache Ströme erzeugen hier, wie früher, die kräftigsten Contraktionen. Im Allgemeinen aber ist es offenbar, dass die Leistungsfähigkeit der hypertrophischen Beine in gewissem Grade abgenommen hat; die geringere Erregbarkeit der Muskulatur derselben für die elektrische Reizung dürfte sich durch die gesteigerten Widerstände erklären, welche die in der Entwickelung begriffene, interstitielle Bindegewebshyperplasie dem Eindringen des Stromes in das Muskelgewebe und dessen Verbreitung durch dasselbe entgegensetzte.

Eine am 29. Dezember 1866 vorgenommene Untersuchung zeigt, dass die Atrophie fast sämmtlicher Muskeln im Fortschreiten begriffen ist; dieselben zeigen fast alle eine mehr oder minder beträchtliche Volumsabnahme, und nur an einzelnen Theilen ist der Prozess stationär geblieben. Auch die hypertrophischen Muskeln sind in Abnahme begriffen, namentlich der linke Deltoideus (vgl. Tabelle). Das Erheben der Arme, welches früher immer noch sehr leicht und kräftig geschehen konnte, ist jetzt merklich erschwert; auch in den unteren Extremitäten fühlt Pat. eine weitere Abnahme der Kräfte. Milztumor besteht, wie früher, unverändert fort.

Desgleichen ergiebt die am 28. März 1868 angestellte Messung eine fortschreitende Abnahme des Volumens der Glieder, wenn auch nur in geringem Grade; theilweise scheint selbst, wie ein Blick auf die Tabelle zeigt, der Prozess der Atrophirung zu einem Stillstande gekommen zu sein. Am meisten hatte das Volumen des rechten Deltoideus seit der letzten Messung einen Rückgang erlitten. Eine geringe Zunahme des Volumens der Vorderarme und Unterschenkel schien durch eine Einlagerung von Fettgewebe zwischen die Muskelelemente, vielleicht auch durch eine gewisse Zunahme des Unterhautfettgewebes ihre Erklärung zu finden.

Die zuletzt vorgenommene Untersuchung am 8. August 1870 endlich zeigte, dass die Atrophie an den Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten stationär geworden war. Die beiden Schulterblätter stehen in der für Serratuslähmung charakteristischen Stellung. Dagegen hat sich das Volumen der früher hypertrophischen Muskeln (Mm. Deltoidei, untere Extremitäten) wieder überall mehr oder minder vermehrt, eine Erscheinung, welche mit Berücksichtigung der gleichzeitig abnehmenden Funktionsfähigkeit und der jetzt mehr schlaffen, teigigen Consistenz der betreffenden Muskeln nur in einer fortschreitenden Fettentwickelung (Lipomatosis) zwischen den früher hypertrophischen, jetzt gleichfalls der Atrophie anheimfallenden Muskelelemente begründet sein konnte. — Pat. verlässt die Anstalt, und hat seither nicht wieder sich vorgestellt.

Die hier beigefügte Tabelle soll in übersichtlicher Weise die angegebenen Verhältnisse und die Wandlungen veranschaulichen, welche das Volumen der Extremitäten im Verlaufe der Krankheit erlitt.

Zeit der Messung.	Umfang des Oberarmes in der Mitte zwischen Acromion und Olecranon nach Ctm.		Umfang des Vorderarms zwischen Olecranon und Handwurzel nach Ctm.		Umfang des Vorderarms unmittelbar über dem Handgelenke nach Ctm.		Umfang des Oberarms an der Achselhöhle über den M. Deltoideus hinweg.		Umfang des Oberschenkels möglichst hoch oben.		Umfang des Oberschenkels in der Mitte, nach Ctm.		Umfang des Unterschenkels, 28 Ctm. vom äusseren Knöchel nach oben.		Umfang des Unterschenkels, 18 Ctm. vom äusseren Knöchel nach oben.	
	Rechts	Links	Rechts	Links	Rechts	Links	Rechts	Links	Rechts	Links	Rechts	Links	Rechts	Links	Rechts	Links
8. April 1865	25	26	22	25	17	17	29	30	52	54	48	52	40	44	29	32
5. April 1866	24½	24	23	22	17½	17	34	32	51	52	44	47	37	41	27	28
1. Oktob. 1866	22	22	20½	20	14½	14½	30	31	49	49½	41½	46	35	37	25½	27
29. Dez. 1866	21½	21	19½	20	14½	14½	29	27	47	48	41	45½	35	37	25½	26½
28. März 1868	21	21	20	20	15	15	26	26	47	47	40	45	37	36	27	27
8. August 1870	21	21	19	20	15	15	27½	27	48	47	45	49	37	37	28	29

Der mitgetheilte Fall verdient gewiss ein besonderes Interesse, und zwar vor Allem desshalb, weil derselbe zum ersten Male die Combination der progressiven Muskelatrophie mit wahrer, ächter Muskelhypertrophie mit Sicherheit constatirt. Dass

es sich hierbei ursprünglich nicht um eine pseudohypertrophische, durch Einlagerung von Fettgewebe bedingte Schwellung handelte, bewies, abgesehen von der ungewöhnlich kräftigen Funktion der betreffenden Muskeln und deren Verhalten gegen elektrische Reize, die mikroskopische Untersuchung der durch Exzision und Harpunirung entnommenen Präparate, welche die Existenz einer einfachen Hypertrophie der einzelnen Primitivfasern, sowie das Vorkommen jener seltsamen, knospenden und sprossenden Muskelelemente constatirte. Dass die gesteigerte Aktionsfähigkeit der hypertrophischen Muskeln einzig und wesentlich auf Rechnung der einfach hypertrophischen Elemente zu bringen war, die knospenden Fasern dagegen hierzu Nichts beitragen konnten, wird unbedingt zugegeben werden müssen, wenn man bedenkt, dass die Substanz der letzteren keinerlei Querstreifungen mehr besass, in eine Art colloider Masse umgewandelt war, also offenbar in ihrer chemischen Natur erhebliche Veränderungen erlitten hatte, sowie dass die neugebildeten Fortsätze an ihrem Ende nirgends mit einem fixen Insertionspunkte in Verbindung traten. Dass in der That ein Wachsthum der Muskelfasern durch Germination vorlag, war zweifellos. Der Annahme, als ob die quellende Substanz der Primitivfaser das Sarkolemma etwa an einzelnen Stellen zerrissen und aus den dadurch entstandenen Lücken sich hervorgedrängt habe, muss ich entschieden entgegentreten, indem ich niemals Bilder zur Anschauung bekam, welche darauf hingedeutet hätten. Vielmehr war es vollkommen klar, dass das Sarkolemma durch die knospenden Fortsätze ausgestülpt und ausgezogen wurde, wobei allerdings ein entsprechendes Wachsthum auch des Sarkolemms zugegeben werden musste, indem der die ursprünglich einfache Faser umhüllende Schlauch trotz seiner Elastizität unmöglich ausreichend gewesen wäre, um die hypertrophirende Faser und deren oft lange und mehrfache Fortsätze zu überkleiden. Eine Abschnürung der Fortsätze von der Mutterfaser habe ich niemals gesehen. Eine nummerische Vermehrung der Muskelelemente in den hypertrophischen Muskeln glaube ich ausschliessen zu müssen, indem ich an keiner Stelle Etwas beobachten konnte, was auf eine Neubildung von Muskelelementen aus dem interstitiellen Gewebe oder durch Abspaltung von präexistirenden Fasern hingedeutet hätte. Sehr merkwürdig war das Vorkommen vereinzelter, mit Knospen- und Sprossenbildungen versehener hypertrophischer Muskelfasern auch in den atrophischen Muskeln der oberen Extremitäten (Taf. IV. Fig. C, c), obgleich nach den Aussagen des in seinen Angaben sehr präcisen Kranken eine der Atrophie vorausgegangene Volumenszunahme der betreffenden Muskeln mit hinreichender Bestimmtheit ausgeschlossen werden konnte.

Wie die Krankengeschichte lehrt, so entwickelte sich die Hypertrophie der Muskulatur der unteren Extremitäten ziemlich gleichzeitig und in gleichem Schritte mit der Atrophie der Arme und der Rumpfmuskulatur. Ein Blick auf die Tabelle zeigt, dass zur Zeit des ersten Eintrittes des Patienten in das Hospital die Muskeln der unteren Extremitäten zu wahrhaft athletischen Formen herangewachsen waren und einen auffallenden Contrast bildeten zu der in der Atrophie bereits sehr vorgeschrittenen Muskulatur des Rumpfes und der oberen Extremitäten. Während nun die Atrophie der letztgenannten Theile stetige, wenn auch allmälige Fortschritte machte, sehen wir dagegen die bisher unbetheiligten Mm. deltoidei zu erheblichem Umfange hypertrophiren, um später allerdings wieder eine progressive, allmälige Volumensreduktion zu erleiden; auch die hypertrophischen Muskeln der unteren Extremitäten begannen weiterhin eine fortschreitende Volumsabnahme zu erfahren und einem Prozesse der Atrophie entgegen zu gehen, wobei ihre Leistungsfähigkeit in entsprechendem Verhältnisse sich verminderte. Es war somit offenbar, dass an den Muskeln der unteren Extremitäten, sowie an den

Deltoideis ein der Atrophie vorausgehendes Stadium wahrer Hypertrophie bestand. Zuletzt war die Atrophie der Muskulatur des Rumpfes und der oberen Extremitäten stationär geworden; dagegen schien die zuletzt wieder bemerkbar werdende Volumensvermehrung der bereits in Reduktion begriffenen Muskeln der Beine und Mm. deltoidei in einer den Atrophirungsprozess begleitenden interstitiellen Fettgewebswucherung ihre Ursache zu besitzen. Die auf den Zeitraum von mehr als 5 Jahren sich erstreckende, wenn auch wiederholt durch längere Pausen unterbrochene Beobachtungsdauer, wodurch es möglich geworden war, die verschiedenen Phasen der Muskelveränderung zu verfolgen, möchte dem mitgetheilten Falle eine besondere Bedeutung zu sichern geeignet sein.

§ 116.

Das zweite Beispiel, in welchem ich eine mit progressiver Muskelatrophie sich combinirende ächte Muskelhypertrophie beobachtete, ist folgendes:

Fall XXI.

(Hierzu Taf. VIII und IX.)

Progressive Muskelatrophie beider Oberarme, der unteren Extremitäten und der meisten Rumpfmuskeln. Atrophie des Zwerchfells. Partielle Atrophie der Mm. deltoidei und glutaei. Hypertrophie der Masseteren, der Schulterblattmuskeln, in geringem Grade auch der Nackenmukeln. Aeusserst chronischer Verlauf mit mehrjährigen Intervallen. Tod durch akute Lungenaffektion.

Franz Geiger, 30 Jahre alt, Taglöhner von Danzenberg (bayr. Pfalz), früher immer gesund, bemerkte zuerst in seinem 16. Lebensjahre eine ohne jede äussere Ursache sich einstellende Schwäche im linken Oberarm, zugleich mit sichtlicher Abmagerung desselben, so dass das Emporheben schwerer Gegenstände wesentlich beeinträchtigt wurde. Trotz angewendeter Mittel machte das Uebel unaufhaltsame Fortschritte, und nach Ablauf von 2 Jahren war der Oberarm bis auf's Aeusserste abgezehrt. So blieb der Zustand einige Jahre auf den linken Oberarm beschränkt; erst im 20. Lebensjahre begann der gleiche Prozess auch am rechten Oberarme, schritt aber hier ungleich langsamer vorwärts, so dass erst nach Ablauf von etwa 6 Jahren die Atrophie ungefähr denselben Grad, wie links, erreicht hatte. Seit einigen Jahren bemerkt Pat. auch eine Abmagerung der Brustbedeckungen und will schon seit etwa 8 Jahren ein auffallendes Hervortreten der Schulterblätter beobachtet haben. Erst seit einem Jahre begann auch eine rasch sich steigernde Abmagerung und Schwäche beider Beine, und es behauptet Pat., etwa seit derselben Zeit beim Stuhlgange nicht mehr kräftig pressen zu können, und dass die vorher immer regelmässigen Stuhlentleerungen seitdem angehalten seien. Die Urinentleerung geschieht in normaler Weise. Seit einigen Jahren leidet Pat. besonders zur Winterszeit an häufigen Bronchialkatarrhen mit schmerzhaftem Husten und schwieriger Expektoration; doch bestanden niemals Athembeschwerden. Schluck- und Kaubewegungen normal. Gliederschmerzen oder sonstige Sensibilitätsstörungen waren niemals zugegen.

Pat. wurde am 20. Nov. 1868 in die Klinik aufgenommen. Der Status praesens war folgender: Mittlere Körpergrösse, graciler Knochenbau; die Kopfhaare schwarz, spärlich, auffallend trocken und borstig; beginnendes Ergrauen an den Schläfen; auch am Scheitel und Hinterhaupte partiell ergraute, stellenweise vollkommen kahle Parthieen. Pupillen beiderseits gleich, von guter Reaktion, ziemlich, aber gerade nicht auffallend eng. Die Bewegungen der Bulbi, ebenso der Gesichtsmuskeln, der Zunge und des Pharynx vollkommen normal. Als höchst auffällige Erscheinung macht sich sofort eine erhebliche Hypertrophie beider Masseteren bemerkbar, welche geschwulstartig prominiren und dem Gesichte einen eigenthümlichen Ausdruck verleihen (Taf. VIII.); besonders wenn man die Zähne fest gegen einander pressen lässt, treten die genannten Muskeln als äusserst harte und compakte Massen hervor. Die Mm. temporales verhalten sich normal. Vielleicht ist auch die linke Hälfte des M. orbicularis oris etwas hypertrophisch; wenigstens ist dieselbe etwas massiger, als die rechte. und tritt bei Contractionen des Muskels, wie beim Blasen, Pfeifen, deutlicher hervor. Die vorderen und seitlichen Halsmuskeln normal; dagegen erscheinen die Nackenmuskeln, besonders die zunächst dem Hinterhaupte

gelegenen Parthieen, auffallend prall und massig. Die Bewegungen des Kopfes und Halses sind nach allen Richtungen hin frei und ungestört. Der M. cucullaris ist in seinen oberen, cervikalen Parthieen, besonders linkerseits, wohl erhalten, kräftig genährt und im Stande, die Schulter leicht zu erheben; dagegen ist derselbe in seinen mittleren und unteren Parthieen bedeutend atrophisch, ebenso wie die übrige Muskulatur des Rückens. Die Mm. serrati und latiss. dorsi kaum mehr erkennbar; die beiden Schulterblätter zeigen die für Serratuslähmung charakteristische, horizontale Stellung und das flügelförmige Abstehen von der Thoraxwand. Sehr bemerkenswerth ist das Verhalten der Scapularmuskeln, welche besonders linkerseits hypertrophisch sind und sich bei ihren kräftigen Contraktionen als ungewöhnlich pralle, harte und compakte Massen präsentiren; es gilt dies nicht allein für die Mm. supra- und infraspinati, sondern auch für die Mm. subscapulares, welche bei dem Abstehen der Schulterblätter von der Rückenwand der Palpation leicht zugänglich sind. — Die vorderen Thoraxmuskeln zeigen sich im höchsten Grade atrophisch; von den grossen Pectoralmuskeln kann man nur linkerseits noch einzelne Bündel erkennen; die vordere Wand der Achselhöhlen wird nur durch eine schlaffe Hautfalte gebildet. Sehr sonderbar verhalten sich die Mm. deltoidei, welche nur in ihren oberen Parthieen total atrophisch sind und hier nur als dünne, sehnige Lamellen restiren, dagegen in ihren unteren Hälften als kräftige, wohlgenährte Muskelbäuche bestehen. Demgemäss fehlt vollkommen jede Rundung und Wölbung der Schultern, und es treten die akromialen Knochenparthieen und die Schultergelenke scharf hervor. Wenn die Oberarme, was ohne Schwierigkeit geschieht, gehoben werden, so sieht man, wie dies nur durch die Aktion der unteren, der Insertionsstelle am Humerus entsprechenden, muskulösen Muskelhälften zu Stande kömmt, welche letzteren dabei zu dicken, resistenten, prallen Massen erhärten, während die oberen, atrophischen, lamellösen Hälften sich stark spannen und durch die äussere Haut hindurch als längsverlaufende, sehnenartige Streifen dem Gesicht und Gefühle markiren. Ja es scheint selbst, als ob die muskulös gebliebene, untere Hälfte des linken Deltoideus als etwas hypertrophisch bezeichnet werden dürfte. — Im äussersten Grade atrophisch ist die Muskulatur beider Oberarme; die Mm. bicip., tricip. und brach. int. sind bis zu dünnen, strangförmigen Resten geschwunden, an denen jede Spur einer willkürlichen Aktionsfähigkeit verloren gegangen ist. Pat. ist nicht im Stande, die Vorderarme zu beugen, wenn die Hände in voller Supinationsstellung sich befinden; wohl aber gelingt dies, wenn die Hände nur in halber Supination stehen, was nur durch die Aktion der Mm. supinat. long. zu erklären ist. Letztere Muskeln, sowie alle anderen Muskeln der Vorderarme und Hände sind bezüglich ihrer Funktion und Ernährung vollständig gesund.

Was die unteren Extremitäten anlangt, so zeigen auch die Mm. glutaei, ähnlich wie die Mm. deltoidei, das sonderbare Verhalten einer partiellen Atrophie in der Art, dass nur die oberen und inneren, den Ursprungsstellen am Darm-, Kreuz- und Steissbein entsprechenden Parthieen sehr compakte, wohlgenährte, eher hypertrophisch zu nennende Muskelmassen zeigen, während die unteren, gegen die Insertion am Femur gelegenen Hälften in solchem Grade geschwunden sind, dass hier statt der Wölbung der Hinterbacken vielmehr starke tellerförmige Einsenkungen bestehen. Dadurch erhält das Gesäss eine seltsame Configuration, insofern es zu beiden Seiten der Medianlinie stark prominirt, dagegen nach unten und aussen plötzlich stark abfällt. — Die Muskulatur beider Oberschenkel in mässigem Grade atrophisch, links mehr als rechts; obgleich sich dieselbe schlaff und schlotterig anfühlt, sind doch die willkürlichen Bewegungen noch ziemlich gut erhalten; die Flexion, Adduktion, Abduktion, Extension, sowie die Rotationsbewegungen können noch ganz gut, wenn auch entschieden mit geringerer Kraft, ausgeführt werden. Auch sind zum Theil die Unterschenkelmuskeln atrophisch, gleichfalls mehr links, als rechts. Zumeist atrophisch ist der linke M. tibialis, so dass die Flexion des Fusses nur sehr unvollständig gelingt; am Wenigsten betheiligt sind die Mm. gastrocnemii. Die Zehen sind leicht hackenförmig flektirt, ihre Beweglichkeit etwas beschränkt. Doch ist Pat. noch immer im Stande zu stehen und zu gehen. Bei Kitzeln der Fusssohlen bemerkt man deutliche Reflexbewegungen.

An den longitudinalen Muskeln des Rückens (sacrolumb., longiss. dors.) scheint eine merkliche Veränderung nicht zu bestehen. Pat. kann frei und aufrecht sitzen; die Wirbelsäule steht vollkommen gerade. Dagegen sind die Bauchmuskeln entschieden atrophisch; die Bauchdecken fühlen sich weich und schlotterig an, spannen sich nicht beim Drängen und Pressen. In hohem Grade ist das Diaphragma affizirt und offenbar paralysirt. Der volle Lungenschall reicht vorne bis zur 7., hinten bis zur 11. Rippe; die Stellung des Diaphragma's bleibt bei In- wie Exspiration die gleiche, und ist eine so tiefe, dass man den rechten Ventrikel in der linken Hälfte des Epigastriums als eine kugelige Prominenz erkennt und dessen Bewegungen auf's Deutlichste als systolische Einziehungen wahrnimmt (Vgl. Taf. VIII.). Bei möglichst tiefen Inspirationen wird das Epigastrium nach Innen und Oben bewegt. Im Wesentlichen werden die Athembewegungen nur durch die Contraktionen der Interkostalmuskeln und der Scaleni vermittelt.

Die Prüfung der Hautsensibilität zeigt durchaus normale Verhältnisse. Fibrilläre Contraktionen fehlen. Die Funktionen der höheren Sinne, sowie die der inneren Organe sind ungestört. Die täglich gemessene Temperatur des Körpers war immer normal. Der Puls schwankte zwischen 64 und 84 Schlägen; auch bezüglich der Qualität des Pulses keine Anomalie.

Die Prüfung mit dem inducirten Strom ergab an den hypertrophischen, wie an den normal

gebliebenen Muskeln sowohl bei directer, wie indirekter Reizung überall sehr vollständige und kräftige Contraktionen; auch an den in der Atrophie nur mässig fortgeschrittenen Muskeln der unteren Extremitäten lassen sich noch recht ergiebige Zusammenziehungen hervorrufen, mit Ausnahme an den Adduktoren, die nur in geringem Grade erregbar sind. Die noch erhaltenen Theile der Mm. deltoidei und glutaei reagiren selbst auf schwache Ströme ungemein kräftig und lebhaft. Gar keine Reaktionen lassen sich hervorbringen an den Oberarmmuskeln, den Serratis, dem Latiss. dorsi und Pectoralis maj. dext., während der linke Pectoralis entsprechend noch vorhandenen, vereinzelten Faserzügen schwache Contraktionen gibt. Reizung des Phrenicus lässt keine Spur von Contraktion am Zwerchfell zu Tage treten. Uebeinstimmende Resultate ergab die Prüfung mit dem constanten Strome; auch hierbei zeigte sich, dass an den hypertrophischen und normal gebliebenen Muskeln die Erregbarkeit sowohl für die direkte, wie indirekte Reizung in hohem Grade vorhanden war, während sich bei den atrophischen Muskeln der Effekt der Reizung im Verhältniss zu dem Grade der Atrophie vermindert zeigte. Im Allgemeinen war es evident, dass für beide Stromesarten die direkte Erregbarkeit an den bereits in Atrophie begriffenen Muskeln mehr herabgesetzt war, als die indirekte Erregbarkeit vom Nerven aus, welche letztere bei gleich starken Strömen ungleich bessere und kräftigere Contraktionen auslöste.

Mittelst der Harpune wurden aus verschiedenen Muskeln Stückchen herausgenommen und der mikroskopischen Untersuchung unterzogen. Partikelchen aus dem hypertrophischen linken M. infraspinatus zeigten ein schön rothes Aussehen; die einzelnen Muskelfasern waren durch eine auffallende Grösse und Breite ausgezeichnet. Bei der Messung einer grösseren Anzahl derselben ergab sich, dass ihre Breite variirte von 0,06 Millim. als Minimum bis 0,17 Millim. als Maximum, so dass die dicksten Fasern etwa das Dreifache der dünnsten besassen. Die bei Weitem grösste Mehrzahl der Fasern zeigte 0,14—0,15 Millim.; die dünneren und dickeren Formen waren im Allgemeinen seltener, wenn auch immerhin häufig genug. Nicht selten berührten sich die Extreme in der Art, dass unmittelbar neben einer das Maximum der Dicke besitzenden Faser eine der dünnsten lag. Sprossenbildungen oder Fortsätze, wie ich sie im vorigen Falle an den hypertrophischen Muskelfasern beobachtete, bekam ich hier nirgends zur Anschauung. Aehnliche Verhältnisse fanden sich an der unteren Hälfte des linken Deltoideus. Auch hier zeigte das Mikroskop zahlreiche, entschieden hypertrophische Muskelfasern mit einer durchschnittlichen Breite von 0,15 Millim.; doch erblickte man auch hier einzelne Elemente, welche das oben bezeichnete Maximum von 0,17 Millim. erreichten. An allen diesen, den hypertrophischen Muskeln entstammenden Fasern war die schönste Querstreifung ausgeprägt; an einzelnen schienen die Muskelkörperchen etwas grösser und zeigten 2—3 Kerne. Interstitielle Bindegewebswucherung fehlte durchaus, wie man sich namentlich an Querschnitten auf das Bestimmteste überzeugen konnte, ebenso jede Spur interstitieller Fettgewebsbildung.

Präparate, welche aus einigen atrophirenden Muskeln des linken Oberschenkels (Mm. triceps und rectus femor.) mit der Harpune entnommen wurden, unterschieden sich schon makroskopisch durch ihr helles, röthlichgelbes Aussehen von dem Verhalten normalen Muskelfleisches. Das Mikroskop zeigte eine verhältnissmässig nur geringe Zahl normaler Elemente; die meisten erschienen entweder einfach abgemagert, aber mit noch deutlichen Querstreifen versehen, oder im Zustande der wachsartigen Degeneration in allen Stadien bis zu den letzten noch erkennbaren Resten der Fasersubstanz. Fettige Degeneration konnte ich an den Muskelfasern nirgends sehen. An vielen der noch mit Querstreifen versehenen Elemente waren die Muskelkörperchen entschieden, wenn auch nur mässig vergrössert und im Zustand einer gewissen Schwellung, dabei ihre Kerne in Vermehrung begriffen, so dass oft deren 3—4 reihenartig hintereinander lagen. Sehr auffallend war das Vorkommen ungewöhnlich breiter, das normale Maass überschreitender und offenbar hypertrophischer Fasern in den atrophirenden Muskeln, welche gleichfalls theils noch schön quergestreift, theils wachsartig degenerirt waren; dieselben lagen vereinzelt und in spärlicher Zahl da und dort zwischen den atrophischen Elementen. Ueberall war das interstitielle Bindegewebe in den atrophischen Muskeln stark vermehrt; besonders an Querschnitten überzeugte man sich von einer zwischen den einzelnen Muskelfasern zur Entwickelung gelangten Bindegewebswucherung, in welcher nach $\overline{\mathrm{A}}$ mässiger Kernreichthum hervortrat. An vielen Stellen erkannte man auch eine bereits ziemlich weit vorgeschrittene interstitielle Fettzellenbildung.

Pat. verliess am 4. Juli 1869 die medizinische Klinik, um sich wieder in die Frankenthaler Pflegeanstalt zu begeben, in welcher derselbe sich auch vorher aufgehalten hatte. Am 9. December 1870, bis zu welcher Zeit eine wesentliche Veränderung des Zustandes äusserlich nicht beobachtet werden konnte, erkrankte Pat. unter Fieber und Erscheinungen, welche auf eine akute Affection der Respirationsorgane hindeuteten. Die hauptsächlichsten Symptome waren Brustschmerzen, Husten mit erschwerter Expektoration und sehr beträchtlicher Athemnoth; die Untersuchung ergab zahlreiche Rasselgeräusche der verschiedensten Art. Schon nach wenigen Tagen wurde die Zunge trocken, der Puls klein und unregelmässig, das Sensorium benommen, und da Pat. nicht im Stande war, die Sekrete zu expektoriren, so entwickelte sich Cyanose und Lungenödem, und es erfolgte bereits am 14. Dec. der tödtliche Ausgang. Die Sektion zeigte am Gehirn nichts Abnormes; die Lungen ödematös; akuter Katarrh der grossen und kleinen Bronchien. Das sonst normale Herz erschien (in Folge der Zwerchfellslähmung) mehr nach unten und rechts gelagert. Die Unterleibsorgane ohne auffallende Veränderung. Herr Dr. Bettinger, Direktor der Frankenthaler Anstalt, welchem ich diese letzteren Notizen ver-

danke, hatte die Güte, mir die rechte obere Extremität im Zusammenhange mit Scapula, Clavikula und einem Theile der Pektoralmuskulatur zu übersenden.

Die anatomische Untersuchung zeigte, dass, wie dies schon aus den oben erwähnten klinischen Zeichen evident war, die Schulterblattmuskeln (Mm. supra- und infraspinatus, subscapularis) in ungewöhnlichem Grade entwickelt und von äusserst schönem, dunkelrothem, fleischigem Aussehen waren; in geringerem Grade waren auch die Mm. teres major und minor hypertrophisch, sowie der Deltamuskel etwa in seiner unteren Hälfte. Ueberall in den genannten Muskeln zeigte das Mikroskop sehr breite, die mittleren Dimensionen grösstentheils erheblich überschreitende Primitivfasern mit äusserst markirten Querstreifen, dagegen nirgends Spuren von Kernvermehrung, Knospenbildung, Theilung oder interstitieller Gewebswucherung. Ebenso fehlten alle Zeichen, welche auf eine Neubildung von Muskelelementen hätten bezogen werden können. Diese nach dem Tode gewonnenen Resultate stimmten also vollkommen überein mit den bei Lebzeiten durch Harpunirung der hypertrophischen Muskeln constatirten Ergebnissen bezüglich der Existenz einer ächten. durch Volumszunahme der einzelnen Muskelelemente bedingten Hypertrophie.

In merkwürdigem Contraste zu der fleischigen und hypertrophischen unteren Hälfte des M. deltoideus stand die obere, total atrophische Hälfte, welche zu einer sehnenartigen, gelblichweissen Lamelle umgestaltet war, in der das Mikroskop kaum mehr Spuren von Muskelelementen nachzuweisen vermochte. Fast durchaus erblickte man hier welliges, fibrilläres Bindegewebe mit zwischengelagerten grösseren und kleineren Haufen und Reihen von Fettzellen; nur hie und da tauchte der dünne Rest einer atrophischen, manchmal noch deutlich quergestreiften, manchmal mit spärlichen Fettmolekülen durchsetzten Primitivfaser hervor, oder man erkannte hie und da collabirte, mit Kernen besetzte Schläuche (leere Sarkolemmascheiden), die aber auch bald unkenntlich wurden und in der Masse des Bindegewebes verschwanden. Nur an der Uebergangsstelle der atrophischen Parthie in den fleischigen Theil, welche als eine sehr steile Erhebung ohne allmäligen Uebergang sich darstellte, fand sich in dem hier sehr kernreichen Bindegewebe eine grössere Menge von Primitivfasern, welche noch in sehr exquisiter Weise die für die progressive Muskelatrophie früher (§. 15.) ausführlich geschilderten aktiven Veränderungen (Vergrösserung des Protoplasma der Muskelkerne, Kernwucherung, Muskelzellenschläuche) erkennen liessen.

Im höchsten Grade atrophisch waren die der Extremität noch anhaftenden Stücke des M. pectoralis, der auch nur noch eine dünne, hellröthliche, mit Streifen gelblichen Fettgewebes durchzogene Lamelle darstellte, sowie die Muskulatur des Oberarms. Der höchste Grad der Atrophie betraf hier den Biceps, der in seiner ganzen Länge einen kaum kleinfingerdicken Strang von weissgelbem, dem Fettgewebe gleichendem Aussehen darstellte, in welchem alle Spuren von Muskelfasern fehlten; man sah lediglich lockiges Bindegewebe, in dem nach Essigsäure sehr zahlreiche feine, geschlängelte elastische Fasern hervortraten, sowie reichliches Fettgewebe, welches namentlich längs der Gefässe in besonderer Masse angehäuft lag und von diesen seinen Ausgangspunkt genommen zu haben schien (Fibröse Degeneration mit diffuser Lipomatose). Dieselbe totale Degeneration und Atrophie zeigten die Mm. triceps und brachialis internus, wenn auch ihr Volumen nicht in demselben extremen Grade reduzirt zu sein schien, wie dies beim Biceps der Fall war. Nur der M. coracobrachialis machte seltsamer Weise eine Ausnahme, war fast überall in Bezug auf Farbe, Consistenz und Volumen normal, und bildete damit einen schneidenden Gegensatz zu der in so hohem Grade veränderten übrigen Muskulatur des Oberarms. Nur längs der Stelle, wo der Muskel dem Caput breve des M. biceps anlag, war sein Gewebe etwas entfärbt, heller und von grauröthlichem Aussehen. Bei mikroskopischer Betrachtung war an diesen Parthieen eine mässige Wucherung des Perimysium internum unverkennbar, und fanden sich an den Primitivfasern die ausgeprägtesten Entzündungserscheinungen, wie Kernwucherungen, Schwellung des Protoplasma der Muskelkörperchen mit sternförmigen Fortsätzen desselben, hie und da trübe Schwellung der Primitivfasern, mitunter longitudinale und spindelförmige Zerklüftung derselben, Verdickung und Kernreichthum der Adventitia der kleinen Muskelarterien. Ein direktes Uebergreifen eines Reizungsprozesses von dem Biceps her auf den anliegenden Theil des Coracobrachialis war vollkommen zweifellos. In den übrigen Theilen des Muskels constatirte die mikroskopische Betrachtung durchaus normale Ernährungsverhältnisse.

Was die Muskeln des Vorderarms anlangt, so bestanden nur an einigen derselben gewisse Veränderungen. Am Meisten erkrankt war der M. brachio-radialis (M. supinator longus), der vorwiegend in seinen oberen, weniger in seinen unteren Theilen in der Art verändert war, dass er oben, wo er den untersten Theil des Biceps begränzte, atrophisch und von gelblichem Aussehen war, nach abwärts allmälig wieder in ein mehr röthliches Aussehen überging, welches indessen nirgend das frische, rothe Colorit eines normalen Muskels erreichte. Auch der den M. brachio-radialis begränzende M. radialis externus longus (M. extensor carpi radialis longus), sowie der letzterem anliegende M. radialis externus brevis (M. extensor carpi radialis brevis) war in seinen obersten Abschnitten erheblich, weniger nach Unten entartet, ebenso der M. extensor digitorum communis, und es liess die Uebersicht der Verhältnisse auch hier keinen Zweifel, dass eine direkte Propagation des Prozesses per contiguitatem von den degenerirten Muskeln des Oberarms, resp. dem Biceps und Brachialis internus aus auf die angränzenden Theile der bezeichneten radialen Vorderarmmuskeln und weiterhin auch auf den Extensor

digitorum communis stattgefunden hatte, in welchen Muskeln alsdann der Prozess per continuitatem nach Unten in abnehmendem Grade sich forterstreckte. Die histologischen Veränderungen in den erkrankten Vorderarmmuskeln stimmten durchaus überein mit den oben für den M. coracobrachialis erwähnten, auf Muskelentzündung zu beziehenden Befunden. Die übrigen Vorderarmmuskeln, ebenso die Muskeln der Hand waren vollkommen normal.

Bezüglich des Verhaltens der Nerven ist zu erwähnen, dass die grossen Stämme der Extremität (Nn. median., radial.) sowohl für die makroskopische, wie mikroskopische Betrachtung sich durchaus normal erwiesen, während dagegen die kleinen intramuskulären Nerven der atrophischen Oberarmmuskeln eine sehr kernreiche interstitielle Bindegewebshyperplasie darboten; dabei waren die Nervenfasern in solchem Grade atrophisch, dass sie selbst auf weitere Strecken hin in ihrem Verlaufe unterbrochen waren.

Auch der hier geschilderte Fall bietet gewiss in mancherlei Beziehungen die bemerkenswerthesten Eigenthümlichkeiten. Wir heben zunächst den ungewöhnlich langsamen, durch mehrjährige Stillstände bis zu dem Befallenwerden neuer Muskelgruppen unterbrochenen Gang des Prozesses hervor, besonders auch die ohne Zweifel durch Atrophie bedingte Paralyse des Zwerchfellmuskels, so dass nur noch durch die Aktion der Interkostalmuskeln und der Scaleni die Respiration vermittelt werden konnte. Was aber dem Falle das grösste Interesse verleiht, ist die neben den höchsten Graden von Atrophie zahlreicher Muskeln bestehende erhebliche Hypertrophie der Masseteren und Schulterblattmuskeln, weniger der Nackenmuskeln, vielleicht auch der linken Hälfte des M. orbicularis oris, sowie das Vorkommen einer partiellen, bloss auf etwa eine Hälfte sich erstreckenden Atrophie der Mm. cucullaris, deltoidei und glutaei bei normalem Ernährungszustande, selbst einer leichten Hypertrophie der übrigen Parthieen derselben. Dass es sich hier um ächte Hypertrophie handelte, zeigten nicht allein die Resultate der klinischen Untersuchung, wie die pralle Consistenz und die durchaus kräftigen und ergiebigen Contraktionen auf den Einfluss des Willens und selbst nur schwacher elektrischer Ströme, sondern auch die Ergebnisse der schon bei Lebzeiten durch die Harpunirung ermöglichten histologischen Prüfung und der nach dem Tode vorgenommenen anatomischen Untersuchung der rechten oberen Extremität. Auch das Vorkommen vereinzelter, entschieden hypertrophischer Primitivfasern innerhalb der atrophischen Muskeln der Oberschenkel dürfte Beachtung verdienen, und es ist damit ersichtlich, dass nicht allein am gesammten Muskelapparate im Grossen, sondern ebenso an den Elementarbestandtheilen eines einzelnen Muskels die Vorgänge der Atrophie und Hypertrophie gleichlaufend neben einander einhergingen. Dass diese in den atrophischen Muskeln vorkommenden hypertrophischen Primitivfasern etwa die Reste einer der Atrophie vorausgegangenen Hypertrophie des gesammten Muskels darstellten, schien deshalb nicht angenommen werden zu können, weil der Kranke auf genaues Befragen die frühere Existenz eines gesteigerten Volumens der betreffenden Theile mit aller Entschiedenheit in Abrede stellte. Eine Erklärung der Verhältnisse auf neurotischem Wege scheint geradezu unmöglich. Die Annahme, dass da, wo in einem bis zum höchsten Grade atrophischen Muskel vereinzelte hypertrophische Primitivfasern lagen, eben alle trophischen Nervenfasern mit Ausnahme weniger im Zustande der Lähmung, und nur diese wenigen, doch innerhalb eines und desselben Nervenstammes zu dem Muskel tretenden trophischen Fasern im Zustande einer Reizung gewesen seien, möchte allzu absurd erscheinen, ebenso wie die Annahme, dass in jenen Muskeln, in denen die Atrophie sich nur auf eine Hälfte erstreckte, alle einzelnen, der Länge nach den Muskel durchziehenden Primitivfasern nur in einem Theile ihrer Längenausdehnung, etwa nur in ihren oberen Hälften, eine vom Nervensystem ausgehende trophische Störung erfahren haben, während die unteren Hälften derselben davon nicht zugleich in derselben Weise berührt worden sein

sollten. Wie lässt es sich in ungezwungener Weise vom Nerven aus erklären, wenn wir sehen, dass von den, von einem und demselben Nerven (N. musculo-cutaneus) versorgten Oberarmmuskeln der M. biceps und brachialis internus im höchsten Grade atrophisch waren, während der M. coracobrachialis mit Ausnahme eines geringen, dem Biceps anliegenden Theiles sich vollkommen intakt verhielt? Wohl aber lassen sich diese Verhältnisse leicht durch die Annahme einer lokalen, per continuitatem et contiguitatem fortschreitenden Muskelerkrankung begreifen, wofür in Cap. VII die ausführlichen Belege beigebracht werden sollen.

---

§ 117.

Durch die Mittheilung der beiden letztbeschriebenen Fälle ist der bestimmteste Beweis geliefert, dass mit der progressiven Muskelatrophie ächte und wahre Muskelhypertrophie combinirt, wenn immerhin auch nur als seltene Erscheinung, vorkömmt, sowie dass dieselbe theils durch einfache Massenzunahme der einzelnen präexistirenden Muskelfasern, theils durch Bildung von Sprossen und Auswachsen ästiger Fortsätze an denselben zu Stande kömmt, und dass einzig und allein durch diese Vorgänge das gesteigerte Volumen der hypertrophischen Muskeln bedingt ist. Wir haben bereits hervorgehoben, dass wir niemals Bilder zu Gesicht bekamen, welche auf eine nummerische Vermehrung der Muskelelemente hingedeutet hätten, etwa durch Bildung sog. „Sarkoplasten" im Sinne Margo's[1]), oder auf eine der Länge nach an den präexistirenden Fasern geschehende Theilung und Abspaltung, wie es u. A. von Weismann[2]) beim wachsenden, mitunter auch beim ausgewachsenen Frosche beobachtet, und auch von Peremeschko[3]) an normalen Muskeln gesehen wurde. Dass die von uns in Fall XX beobachteten Sprossen und Ausläufer nicht durch Abspaltung von der Mutterfaser entstanden sein konnten, zeigte einerseits das Umhülltsein derselben von einer Hervorstülpung des Sarkolemmaschlauches, andererseits deren leicht constatirbare Entwickelung aus anfangs ganz flachen Buckeln und knospenartigen Erhebungen (Taf. IV. Fig. E). Mit dem genetischen Nachweis der von den präexistirenden Primitivfasern ausgehenden Entstehung der Muskelhypertrophie ohne nummerische Vermehrung der Elemente ergibt sich zugleich die Uebereinstimmung mit den Vorgängen des physiologischen Muskelwachsthums, welches nach den Ergebnissen der neueren Forschungen, wenn auch nicht ausschliesslich, wie Deiters[4]) behauptet, so doch vorwiegend durch fortschreitende Volumszunahme der bereits im Embryo angelegten Fasern (Budge[5]), Margo[6])] erfolgt. Erinnert man sich der Angaben von Budge, welcher am Gastrocnemius wachsender Frösche einzelne dichotomisch getheilte Fasern (1—2 pro Mille)

---

[1]) Margo, Neue Untersuchungen über die Entwickelung, das Wachsthum, die Neubildung und den feineren Bau der Muskelfasern. Wien 1861. S. 42.

[2]) Weismann, Ueber das Wachsen der quergestreiften Muskeln nach Beobachtungen am Frosche. Zeitschrift f. ration. Medizin. 3. Reihe. X. Bd. 1861. S. 263.

[3]) Peremeschko, Die Entwickelung der quergestreiften Muskelfasern aus Muskelkernen. Virchow's Archiv. 27. Bd. 1863. S. 122.

[4]) Deiters, De incremento musculorum observationes anat. physiol. Dissert. Bonnae 1856.

[5]) Budge, Bemerkungen über Struktur und Wachsthum der quergestreiften Muskelfasern. Archiv f. physiol. Heilkunde. N. F. II. 1858. S. 78. — Ueber die Fortpflanzung der Muskeln. Moleschott's Untersuchungen etc. 1859. VI. Bd. S. 40.

[6]) Margo, A. a. O.

beobachtete, an denen jeder der beiden Schenkel kaum schmäler war, als die Stammfaser, sowie der Beobachtung Kühne's[1]) bezüglich des Vorkommens von in verschiedenartiger Weise sich theilenden Fasern (etwa 3pCt.) im Sartorius einer kleinen Rana esculenta, so möchte es scheinen, als ob nicht allein das einfache Grössenwachsthum, sondern auch die Sprossenbildungen und dadurch scheinbar entstandenen dichotomischen Theilungen der Muskelfasern, wie wir dieselben oben für hypertrophische Muskeln beschrieben, ihr physiologisches Vorbild am wachsenden Muskel besässen. Am Meisten aber erinnern die von uns beschriebenen Veränderungen an die Beobachtungen von Biesiadecki und Herzig[2]), nach welchen beim Frosche und Pferde mit kürzeren und längeren seitlichen Fortsätzen versehene, in der Froschzunge selbst baumartig verzweigte Muskelfasern vorkommen. Derartige Bildungen könnten denkbarer Weise mit einem auch im erwachsenen Organismus fortgehenden Process von Nachbildung neuer Fasern in Zusammenhang stehen, womit freilich ein gleichlaufendes, in richtigem Verhältnisse stattfindendes Zugrundegehen alter Elemente gedacht werden müsste. Weitere Untersuchungen werden noch die Frage zu erledigen haben, ob derartige verzweigte, bisher nur bei Thieren gefundene Muskelfasern auch beim Menschen als physiologische Zustände vorkommen, wofür hinreichende Materialien bis jetzt noch nicht vorliegen. Ebenso wird weiterhin festzustellen sein, in wie weit bei anderen Fällen pathologischer Muskelhypertrophie die Volumsvergrösserung lediglich durch eine einfache, gleichmässige, oder zugleich durch eine mit der Entwickelung von Sprossen einhergehende Vergrösserung der einzelnen Primitivfasern bedingt ist. Für die Herzhypertrophie haben die Messungen von Harting, Hepp und mir selbst[3]) die Entwickelung durch Massenzunahme der einzelnen Muskelfasern, ohne nummerische Vermehrung derselben, bereits nachgewiesen. Dass ein gleiches Verhältniss auch für gewisse congenitale Muskelhypertrophieen angenommen werden muss, wird ein von mir in Cap. XI mitgetheiltes Beispiel beweisen.

§ 118.

Für gewisse pathologische Zustände existiren bereits einzelne Angaben, welche das Vorkommen eines Wachsthums quergestreifter Muskelfasern durch Knospen- und Sprossenbildung ausser Zweifel setzen. So beschreibt E. Neumann[4]) die Vorgänge, wie sie beim Ersatz des Defektes nach Muskelwunden stattfinden, in der Weise, dass von den Enden der durchschnittenen Primitivfasern aus theils kolbige, theils spitz oder fadenförmig auslaufende Fortsätze sich bilden, die sich mitunter gabelig theilen oder selbst in mehrere Aeste sich spalten (terminale Knospenbildung); daneben entwickeln sich nicht allein von den alten Fasern, sondern auch von den neugebildeten Fortsätzen ausgehend seitliche Auswüchse (laterale Knospenbildung), bald klein und abgerundet, bald gleichfalls in längere Spitzen und Kolben sich ausziehend, manchmal selbst in grösserer Zahl an einer und derselben Faser, so dass Aehnlichkeit besteht mit einem knospentragenden Zweige. Cohnheim[5]) fand bei der anatomischen

---

[1]) Kühne, Ueber die peripherischen Endorgane der motorischen Nerven. Leipzig 1862. S. 14.

[2]) Biesiadecki und Herzig, Die verschiedenen Formen der quergestreiften Muskelfasern. Moleschott's Untersuchungen etc. 1859. VI. Bd. S. 105.

[3]) Friedreich, Die Krankheiten des Herzens. 2. Aufl. Erlangen 1867. S. 158.

[4]) E. Neumann, Ueber den Heilungsprozess nach Muskelverletzungen. Archiv für mikrosk. Anatomie. IV. Bd. 1868. S. 323.

[5]) Eulenburg und Cohnheim, Ueber sog. Muskelhypertrophie. Verhandlungen der Berliner mediz. Gesellschaft. 2. Heft. 1866. S. 201.

Untersuchung eines von Eulenburg klinisch beobachteten Falles von sog. „Muskelhypertrophie“ (Pseudohypertrophie in Folge diffuser Lipomatose) nicht allein in den in Folge der interstitiellen Fettgewebswucherung das normale Maass überschreitenden, sondern auch in den unter dem normalen Volumen stehenden, atrophischen Muskeln exquisit hypertrophische Fasern von sonst durchaus intaktem Bau, welche die Dicke normaler Elemente um das Doppelte bis Dreifache übertrafen, ja im Maximum selbst bis auf 0,25 Mm. sich beliefen. Neben diesen hypertrophischen, meist in Bündelchen von 4—6 zwischen den atrophischen Muskelfasern gelegenen Elementen fanden sich in spärlicher Zahl Fasern, welche dichotomische, hie und da selbst trichotomische Theilungen zeigten, und zwar waren es nicht allein hypertrophische, sondern auch normal dicke und selbst atrophische Fasern, an denen diese Erscheinung beobachtet werden konnte (Cap. VIII). Wenn Cohnheim hierbei von Theilungen der Muskelfasern spricht, so möchte ich nach dem, was ich in Fall XX gesehen und abgebildet habe (Taf. IV Fig. E) vielmehr glauben, dass es sich um hypertrophische Fasern handelte, welche Sprossen und Ausläufer trieben, und weiterhin bei dem Fortschreiten der Muskelatrophie und der interstitiellen Lipomatose einer einfachen Abmagerung anheimfielen. Wenn in unserem Falle XX die bei der Untersuchung am 8. August 1870 (S. 192) an der Muskulatur der Beine offenbar in Entwickelung begriffene interstitielle Lipomatose zu excessiver Höhe fortgeschritten gewesen wäre, so hätten Bilder zu Stande kommen müssen, wie sie Cohnheim beschreibt, d. h. einfach hypertrophische, theilweise dichotomisch etc. gestaltete Primitivfasern innerhalb massenhaften Fettgewebes. Die Beobachtung Cohnheim's ist aber gerade desshalb von besonderem Interesse, als sie auch vom anatomischen Gesichtspunkte aus die verwandtschaftlichen Beziehungen erkennen lässt, welche zwischen der progressiven Muskelatrophie und der bei derselben vorkommenden ächten Muskelhypertrophie und der Pseudohypertrophie (Volumensvermehrung des Muskels durch interstitielle diffuse Lipomatose) bestehen, Beziehungen, mit welchen wir uns später (Cap. VIII) eingehender beschäftigen werden.

§ 119.

Wenn wir zu der Frage übergehen, auf welche Weise man sich die Entstehung wahrer Muskelhypertrophie bei progressiver Muskelatrophie etwa deuten solle, so treten uns die grössten Schwierigkeiten entgegen, und das Dunkel der hier in Betracht kommenden Verhältnisse gestattet kaum mehr als hypothetische Vermuthungen oder den Hinweis auf anderweitige analoge Erscheinungen. Bei der grossen Seltenheit, mit welcher die wahre Hypertrophie sich mit progressiver Atrophie der Muskeln combinirt, bedarf es zu ihrer Entstehung offenbar der Concurrenz ganz besonderer und ungewöhnlicher, uns aber durchaus unbekannter Bedingungen. Erinnert man sich der früher (Cap. II) gelieferten Beweise, nach welchen wir in der progressiven Muskelatrophie den Ausgang myositischer Vorgänge anerkennen müssen, so werden wir in der Combination derselben mit wahrer Muskelhypertrophie keineswegs, wie es auf den ersten Blick erscheinen könnte, das Zusammenvorkommen zweier, sich diametral entgegengesetzter Prozesse gegeben finden, sondern vielmehr ein gleichzeitiges Vorhandensein von Ernährungsstörungen, welche beide in gleicher Weise auf aktive Vorgänge, auf bestimmte, das nutritive und formative Leben der Muskelelemente betreffende Reizungen bezogen werden müssen. Unser Fall XX zeigt, dass die hypertrophischen Muskeln späterhin der entzündlichen Atrophie verfallen können, dass somit unter Umständen die Hypertrophie in seltenen Fällen als ein früheres Stadium der atrophirenden Myositis vorausgeht; dass dies aber nicht

nothwendig der Fall ist, dass vielmehr die hypertrophischen Muskeln trotz fortschreitender Atrophie anderer Muskeln als solche zu persistiren im Stande sind, geht ebenso zweifellos aus dem von uns mitgetheilten Fall XXI hervor. Ebenso haben die genannten beiden Beobachtungen den Beweis geliefert, dass die hypertrophirenden und atrophirenden Vorgänge in einem und demselben Muskel neben einander einherzugehen vermögen, entweder in der Weise, dass ein grösserer Abschnitt eines Muskels in hohem Grade atrophisch, der übrige Theil desselben hypertrophisch sich darstellt, oder so, dass innerhalb eines im Ganzen atrophischen Muskels vereinzelte, mehr oder minder zahlreiche Primitivbündel eine entschiedene Volumszunahme darbieten. Wir erinnern in letzterer Beziehung an den von uns beschriebenen Fall XI, in welchem ähnliche Verhältnisse bestanden. Dass das Nervensystem bei der Entstehung dieser Muskelhypertrophieen eine Rolle spielt, kann nicht behauptet werden. Wir haben in einem vorausgegangenen Kapitel die Haltlosigkeit der Gründe dargelegt, aus welchen man die Abhängigkeit der progressiven Muskelatrophie von abnormen Innervationsvorgängen zu deduciren versuchte. Angesichts der Fälle aber, in denen ächte Muskelhypertrophie mit progressiver Muskelatrophie sich combinirt, möchten die Vertreter der neurotischen Genese in die schwierigste Lage sich versetzt sehen, insoferne für die Entstehung von Gewebshypertrophieen durch krankhafte Innervationseinflüsse noch weniger Gründe beigebracht werden können.

§ 120.

Man könnte versucht werden, die Entwickelung der Hypertrophie etwa dadurch zu erklären, dass bei fortschreitender Atrophie gewisser Muskeln andere, funktionell verwandte Muskeln die Arbeitsleistung ersterer übernehmen, in erhöhtem Grade in Anspruch genommen und damit zu einer Art von vicarirender Hypertrophie veranlasst würden. Nach dieser Anschauung müsste bei Atrophie bestimmter Muskeln die Hypertrophie ebenso bestimmte Muskeln und Muskelgruppen betreffen, d. h. jene, welche eben im Stande wären, den Ausfall der Funktion zu suppliren. Eulenburg hält bei den von ihm beobachteten Zwillingsbrüdern (§. 114) eine derartige Erklärung für zulässig und ist der Meinung, dass bei denselben die Hüft- und Oberschenkelmuskeln desshalb hypertrophisch geworden seien, weil sie beim Gehen die atrophischen Unterschenkel vorwärts schleudern mussten und dadurch in eine angestrengtere Thätigkeit versetzt wurden. Aber der genannte Forscher lässt dabei unberücksichtigt, dass bei beiden Kranken auch „eine kolossale Muskelentwickelung des ganzen übrigen Körpers“ vorhanden gewesen war, und es lässt sich die Annahme einer vicarirenden Hypertrophie, so bestechend dieselbe auf den ersten Blick immerhin sein mag, bei genauer Prüfung der Thatsachen nicht begründen. Wenn in dem oben (§ 114) citirten Falle von Johnson und L. Clarke neben hochgradiger Atrophie zahlreicher Muskeln der oberen Extremitäten und des Rumpfes die Muskeln der Ober- und Unterschenkel excessiv entwickelt waren, und wenn ein gleiches Verhältniss auch in dem von mir beschriebenen Falle XX bestand, so wird Niemand hier eine vicarirende Thätigkeit für die Entstehung der Hypertrophie verantwortlich machen wollen. Wenn ferner in meinem Falle XXI die Masseteren in exquisitem Grade hypertrophisch waren, so lässt uns auch hier jener Erklärungsversuch im Stiche, indem sich die Temporalmuskeln ganz normal verhielten, und sich nicht einsehen lässt, für welche anderen, als die letztgenannten Muskeln, die Masseteren hätten vicarirend thätig sein können. Aber selbst, wenn in den zur Zeit vorliegenden Fällen von mit wahrer Muskelhypertrophie combinirter Muskelatrophie die Hypertrophie nur immer solche Muskeln und Muskelgruppen be-

troffen hätte, welche die darniederliegende Funktion der atrophischen Muskeln vicarirend zu ersetzen geeignet sein konnten, so würden wir uns doch immer noch die Frage zu stellen haben, wesshalb bei der doch so häufig vorkommenden progressiven Muskelatrophie die Combination mit wahrer Hypertrophie eine so überaus seltene ist, und wesshalb ein derartiges Zusammenvorkommen nicht vielmehr als ein in gewisser Weise nothwendiges und regelmässiges sich ereignet. Wir würden eben auch dann noch bekennen müssen, dass in letzter Instanz ein uns noch durchaus unbekanntes Moment als das eigentlich Wesentliche und Bestimmende für die Entwickelung der Hypertrophie in Rechnung gebracht werden muss. Am Ehesten könnte man noch durch vikarirende Aktion jene Fälle erklären, in denen partielle Hypertrophie neben partieller Atrophie eines und desselben Muskels besteht (Verhalten der Mm. deltoidei in Fall XXI), oder in denen in einem in seiner Totalität atrophischen Muskel eine gewisse Anzahl hypertrophischer Primitivfasern vorhanden ist (Oberschenkelmuskeln in Fall XXI; Fall XI).

§ 121.

Oder soll man sich die Entstehung der Hypertrophie etwa in der Weise denken, dass die im Blute kreisenden, für die Ernährung des Muskelgewebes geeigneten Stoffe in grösserer Menge zur Ernährung einzelner Muskeln und Muskelelemente verwendet und herangezogen würden, wenn in anderen, atrophischen Muskeln der normale Vorgang der Assimilation und des Stoffwechsels darniederliegt, wenn ein Theil jener Materialien von den atrophirenden Muskeln — sit venia verbo — verschmäht wird? Handelt es sich um eine Art von vicarirender Nutrition, wobei einzelne Muskeln und Muskelelemente eine grössere Menge der zu ihrer Ernährung geeigneten Substanzen aus dem Blute sich assimiliren, wenn durch die fortschreitende Atrophie anderer Muskeln das regelmässige nutritive Gleichgewicht des Muskelsystems im Grossen und Ganzen gestört ist? Ist es eine Zunahme einzelner Muskeln und Muskelfasern auf Kosten anderer, eine compensatorische Nutrition, oder, um mich eines Ausdrucks von Cohnheim zu bedienen, eine „Ersatzhypertrophie“? Oder werden gewisse chemische Bestandtheile des Muskelfleisches, welche bei der in den atrophirenden Muskeln vor sich gehenden einfachen Abmagerung und Schmelzung der Elemente gelöst und in das Blut aufgenommen werden, von anderen Muskeln angezogen, wenn die Ausscheidung jener Stoffe aus dem Körper oder deren weitere Umwandlung im Blute aus uns unbekannten Gründen nicht geschieht, und damit das Blut mit gewissen gelösten Muskelbestandtheilen überladen wird? Sollte man geradezu von einer metastatischen Hypertrophie sprechen dürfen? Vergleichende Untersuchungen des Blutes und Harnes in geeigneten Fällen würden späterhin über derartige Fragen vielleicht Licht zu verbreiten im Stande sein; heut zu Tage müssen wir bei der ungenügenden Einsicht in den feinsten Mechanismus der vitalen Ernährungsvorgänge uns mit solchen Andeutungen begnügen. Auch die Vergleichung mit gewissen analogen Erscheinungen auf pathologischem Gebiete bringt uns dem Verständnisse nicht näher. Man könnte erinnern an das Vorkommen von Hyperostosen neben Knochenatrophie, etwa an jene Knochenauflagerungen auf der Innenfläche der Stirnbeine, wie sie so regelmässig die senile Atrophie der Scheitelbeine begleiten[1]), oder an den neben Nigrismus bestehenden partiellen Albinis-

[1]) Virchow, Ueber die Involutionskrankheit der platten Knochen. Verhandl. der phys. med. Gesellschaft zu Würzburg. IV. 1854. S. 354.

mus[1]). Aber es handelt sich in diesen Fällen offenbar mehr um einfache Verhältnisse, vielleicht lediglich um einen metastatischen Transport gewisser Stoffe von einer Stelle zur anderen, und es können dieselben mit den entzündlichen und viel complicirteren Vorgängen, wie sie bei der progressiven Muskelatrophie in Betracht kommen, nicht in eine einfache Parallele gestellt werden. Grössere Analogieen finden sich mit jenen Knorpelwucherungen, wie sie sich an den peripherischen Abschnitten von Gelenkknorpeln bei gewissen chronisch-entzündlichen Gelenkaffektionen vorfinden und welchen man so oft in ausgeprägter Weise beim Malum senile begegnet. Namentlich aber möchten wir hier an jene, bis zu geschwulstartiger Höhe sich entwickelnden, in Vergrösserung und Vermehrung der Leberzellen beruhenden, knotigen Hyperplasieen der Leber[2]) erinnern, wie sie neben Atrophie der Leberzellen bei Cirrhose, einer der progressiven Muskelatrophie durchaus analogen Affektion, in seltenen Fällen zur Entwickelung gelangen. Aber auch hier mangelt uns jede klare Einsicht in das Wesen der Vorgänge, und wir werden uns auch hier zur Zeit noch mit der einfachen Constatirung und Vergleichung der Thatsachen begnügen müssen.

---

[1]) H. Beigel, Beitrag zur Geschichte und Pathologie des Albinismus partialis, der Vitiligo und über Nigrismus. Dresden 1864. S. 22.

[2]) Friedreich, Ueber multiple knotige Hyperplasie der Leber und Milz. Virch. Archiv. 33. Bd. 1865. S. 48. — Lancereaux. Contributions à l'étude de l'hépato-adénome. Gaz. méd. de Paris. No. 52. 1868. —

Cap. VII.

Begründung der primär myopathischen Natur der progressiven Muskelatrophie, nebst ätiologischen und klinischen Bemerkungen.

§ 122.

Wir haben früher jene Argumente zu prüfen versucht, welche von verschiedenen Autoren zu Gunsten der neurotischen Genese der progressiven Muskelatrophie beigebracht wurden, wobei wir zu dem Resultate gelangten, dass keinem Abschnitte des Nervensystems eine wesentliche Rolle für die Entstehung der genannten Krankheit vindizirt werden könne. (Cap. V). Wenn wir einerseits bestrebt waren, den Nachweis von der sekundären Natur der bei der progressiven Muskelatrophie am Nervenapparate vorkommenden anatomischen Störungen zu liefern (Cap. IV), so wird es andererseits, um den Beweis von der myopathischen Natur der Krankheit zu vervollständigen, unerlässlich sein, jenen Momenten nachzugehen, welche direkt für die primäre Natur des Muskelleidens sprechen könnten, und es scheint uns, als ob die gerade hierbei sich ergebenden Thatsachen in besonderem Grade geeignet wären, um als Stütze für die von uns vertretene Anschauung zu dienen. Wohl suchten schon Aran, Meryon, Hasse, Duchenne, Wachsmuth, Friedberg u. A. die myopathische Natur der progressiven Muskelatrophie zu beweisen; indessen wurden doch, wie uns scheint, die von den genannten Autoren vorgebrachten Gründe nicht in hinreichend erschöpfender Weise entwickelt, um durchschlagende Erfolge gegenüber den neuropathologischen Doktrinen zu erringen.

§ 123.

Halten wir vor Allem fest an der entzündlichen Natur der progressiven Muskelatrophie und an der durchaus zutreffenden Analogie derselben mit den chronischen interstitiellen, zu Atrophie und Schrumpfung (Cirrhose) führenden Entzündungsprocessen anderer Organe (§ 20), so dürfen wir wohl fragen, warum denn nur gerade für die Genese der Muskelatrophie ein abnormer Innervationsvorgang gefordert wird, während die Pathologie für die identischen Prozesse in den anderen Organen die primäre Natur durchaus anerkennt? Noch Niemand hat

den Versuch gewagt, die granulirte Niere, die Cirrhose der Leber und Lunge, die zu Sclerose führenden Entzündungen der centralen Nervenheerde u. s. w. auf abnorme Einflüsse trophischer oder andersartiger Nerven zu beziehen, und es müssten wohl gewichtigere Argumente, als bisher, angeführt werden können, wollte man für die gleiche Erkrankung des Muskelgewebes eine exceptionelle Stellung beanspruchen. Warum sollte das Muskelgewebe in Folge von dasselbe direkt betreffenden, vom Nervensystem durchaus unabhängigen Schädlichkeiten nicht in derselben Weise, wie jene anderen Organe, erkranken können? Wenn wir aber nicht in der progressiven Muskelatrophie die Folge solcher Schädlichkeiten erkennen dürfen, welche andere Erkrankungsform des Muskelgewebes würde man denn dann als das Analogon der cirrhotischen Prozesse anderer Organe bezeichnen können? Oder sollte das Muskelgewebe das einzige Gewebe sein, in welchem der bis zur Atrophie führende, interstitielle chronische Entzündungsprozess niemals als primärer, sondern immer nur als ein durch Einflüsse des Nervensystems veranlasster Vorgang zur Entwickelung gelangen könnte?

§ 124.

Vor Allem sind es gewisse ätiologische Momente, welche uns gewichtige Anhaltspunkte für die myopathische Natur der progressiven Muskelatrophie zu liefern geeignet sind. Schon Darwall, später Aran und Duchenne hatten mit Recht auf den Einfluss ermüdender und andauernder Muskelarbeit für die Entstehung der Krankheit hingewiesen, und besonders wiederholte und immer wiederkehrende Anstrengungen eines und desselben Muskels oder einer und derselben Muskelgruppe hervorgehoben. Die Casuistik der progressiven Muskelatrophie ist reich an Beispielen, welche die Richtigkeit dieser Sätze bestätigen und zeigen, wie nach übermässigen Anstrengungen und Ermüdungen die Erkrankung gerade an den vorwiegend in Aktion versetzt gewesenen Muskeln und Muskelgruppen begann, um in denselben und von denselben aus progressiv sich weiter zu entwickeln. Schon das überwiegend häufige Vorkommen der Krankheit bei Individuen der arbeitenden Klasse im Gegensatz zu den höheren Ständen gewähren der Annahme von dem ursächlichen Einflusse angestrengter Muskelthätigkeit eine gewisse Stütze, und schon die auffallende und allseitig anerkannte Präponderanz, mit welcher bei Erwachsenen die Erkrankung an den oberen Extremitäten, und hier wieder an der rechten oberen Extremität, zuerst und zumeist sich entwickelt[1]), wobei meist die kleinen Muskeln der Hände, besonders die Daumenballenmuskeln zunächst betroffen werden[2]),

---

[1]) Roberts findet unter 62 Fällen 51mal bloss die oberen und nur 5mal bloss die unteren Extremitäten affizirt; 7mal waren die oberen und unteren Extremitäten gleichzeitig betroffen. — Aran sah in 11 Fällen 9mal zuerst die oberen Extremitäten, darunter 7mal zuerst die rechte Extremität, erkranken. — Nach Sandahl's Zusammenstellung (Hygiea. 1858. — Canstatt's Jahresbericht für 1860. III. Bd. S. 88) waren es unter 90 Fällen, in denen die Krankheit in den Extremitäten begann, 37mal die rechte obere, 14mal die linke obere Extremität, 11mal beide oberen Extremitäten zugleich, in denen das Leiden zuerst sich zeigte. Unter 146 Fällen, welche ich selbst zusammenstellte und unter denen sich meine eigenen Beobachtungen befinden, begann das Leiden 111mal in den oberen, 27mal in den unteren Extremitäten, 8mal in den Lendenmuskeln.

[2]) Roberts findet unter 56 Fällen, in denen die Krankheit bloss partiell auftrat, etwa in der Hälfte die Daumenballenmuskeln als den Ausgangspunkt. Weitaus am Häufigsten begann die rechte Hand zuerst zu leiden (20mal), seltener die linke (7mal); 5mal erkrankten beide Hände gleichzeitig. — Wachsmuth constatirte in 35 Fällen, in denen die Krankheit den Ausgang von einer der Extremitäten nahm, 24mal den Beginn von den Handmuskeln, meist vom Daumenballen; 17mal war die rechte, 5mal die linke Hand der Ausgangspunkt, 2mal erkrankten beide Hände gleichzeitig.

geben uns wichtige Fingerzeige für die Aetiologie und für die myopathische Natur der Erkrankung. Betz[1]) sah die Krankheit unter 100 Arbeitern einer Wagenfabrik in 3 Fällen an der rechten Hand und dem rechten Vorderarm zur Entstehung gelangen, und zwar betrafen die Fälle Schmiede und Sattler, welche besonders schwere Arbeiten mit der rechten Hand zu verrichten hatten. Gull[2]) beobachtete bei einem Schneider Atrophie der rechten Hand, welche übermässig angestrengt worden war, und erst später gesellte sich das Leiden in der linken Hand hinzu. In meinem Falle XVII wurde anhaltendes Dreschen als die Ursache der im rechten Oberarm und der rechten Schulter, sowie in den gleichseitigen Scapular- und Thoraxmuskeln zur Entwickelung gekommenen Atrophie beschuldigt. Derartige Beispiele liessen sich leicht in grosser Zahl beibringen. Wurde besonders die linke obere Extremität in ermüdender und andauernder Arbeit angestrengt, so beobachtete man, entgegen der Regel, die Krankheit dann eben auch an dieser mitunter zuerst auftreten. Wir erwähnen den von uns beschriebenen Fall IV, in welchem bei einem kräftigen Dragoner die ersten Anfänge der Krankheit im linken Zeigefinger und Daumen, welche durch das Halten des Zügels beim Reiten besonders ermüdet worden sein mochten, erschienen; bald hatte sich die Affektion auch der ganzen Hand und dem linken Arme mitgetheilt. Bei einem Saffianarbeiter, den Voisin[3]) beobachtete, hatte das Leiden an der linken Hand begonnen, mit welcher derselbe bei seiner Arbeit stark zu drücken pflegte, und es erstreckte sich dasselbe allmälig auf den Vorderarm, endlich auch auf den Oberarm. Schüppel's Musikus[4]), der vier Jahre hindurch täglich während mehrerer Stunden die Bassgeige spielte, bekam das Uebel in die linke Hand und den linken Arm, die beim Spielen besonders angestrengt wurden, und erst später erkrankte auch die rechte obere Extremität. Es wäre von Interesse nachzuforschen, ob bei Individuen, bei welchen die Krankheit in der linken oberen Extremität zuerst auftritt, etwa überwiegend häufig die Gewohnheit besteht, sich der linken Hand bei den Verrichtungen und Arbeiten zu bedienen.

In geringerer Häufigkeit, als an den Händen, aber immerhin keineswegs selten, treffen wir den Ausgangspunkt der Krankheit an den Schultermuskeln, besonders dem Deltoideus als jenem Muskel, welchem durch das Heben des Armes bei der Arbeit die meiste Kraftanstrengung zugemuthet wird, und auch hier prädominirt wiederum die rechte Seite. Meist erkranken gleichzeitig damit oder bald nachher einige oder mehrere der benachbarten Muskeln, welche bei der gleichen Aktion in vorwiegende Thätigkeit versetzt werden. Um nur wenige Beispiele anzuführen, so sah Schneevoogt[5]) bei einem Matrosen, der beim Leckwerden des Schiffes Tagelang angestrengt pumpen musste, progressive Atrophie des Deltoideus, Biceps und der Handmuskeln auf der rechten Seite sich entwickeln, und es erwähnt derselbe Forscher weiterhin der interessanten Beobachtung, dass bei einer stillenden Frau, die ihr Kind immer auf dem linken Arme trug, progressive Atrophie der linksseitigen Mm. deltoid., supra- und infraspin., teres major und minor zu Stande kam.

§ 125.

In ungleich seltneren Fällen sieht man die Erkrankung an den unteren Extremitäten beginnen (nach meiner Zusammenstellung 27mal unter 146 Fällen), oder lediglich auf

---

[1]) Betz, Prager Vierteljahrsschrift. 43. Bd. 1854. S. 104.
[2]) Gull, Guy's Hospital Reports. 3. Ser. VIII. 1862. S. 244.
[3]) Voisin, Gaz. hebdomad. No. 37. 1863.
[4]) Schüppel, Archiv der Heilkunde. VI. 1865. S. 290.
[5]) Schneevoogt, Nederlandsch Lancet. Sept. en Oct. 1854.

letztere sich beschränken, und es ist nicht ohne Wichtigkeit, dass hier, wie schon Roberts hervorhob, keine Vorliebe für die eine oder andere Seite besteht, sowie dass in der grössten Mehrzahl der Fälle, in denen die Affektion in den Beinen beginnt, es sich um Individuen in den kindlichen Lebensjahren handelt. Die von mir beschriebenen Fälle II und III können als Beispiele gelten. Man wird letzteren Umstand begreifen, wenn man berücksichtigt, dass bei Kindern es vorwiegend die Muskeln der unteren Extremitäten sind, welche Anstrengungen und ermüdenden Bewegungen ausgesetzt sind. Ueberzeugendere Belege ergiebt die Geschichte der Pseudohypertrophie (Cap. VIII), welche wir für eine vorwiegend dem kindlichen Alter eigenthümliche, modifizirte Form der progressiven Muskelatrophie erklären müssen, und welche fast ausschliesslich an den unteren Extremitäten beginnt oder lediglich auf dieselben sich beschränkt. Noch seltener scheinen die Lendenmuskeln den Ausgangspunkt der Erkrankung darzustellen (nach meiner Zusammenstellung 8mal unter 146 Fällen), und auch hier handelte es sich fast immer um Kinder, bei welchen häufige Ermüdungen der Lendenparthieen schon bei den ersten Versuchen zu Stehen und zu Gehen, beim Spielen in sitzender und gebeugter Stellung ätiologisch von Einfluss sein konnten. Bei dem in Fall X von mir beschriebenen Knaben schritt die Affektion von den Lendenmuskeln aus auf die Rumpfmuskeln fort, ebenso bei dessen 4 Brüdern, so dass die Mutter jedesmal den Beginn der Krankheit bei den Kindern aus den ersten Zeichen von „Schwäche im Kreuze" erkannte. E. Meryon[1]) sah bei 2 Geschwistern die Krankheit gleichfalls an den Lenden beginnen, und von da progressiv auf die unteren Extremitäten sich forterstrecken.

Nur ausnahmsweise lässt sich der Ausgangspunkt der Krankheit von anderen Muskeln aus constatiren. Cruveilhier[2]) erwähnt, bei zwei Geschwistern den Beginn der Krankheit an den Gesichtsmuskeln gesehen zu haben. Unter 94 von Roberts gesammelten Fällen begann das Leiden 2mal an den Gesichtsmuskeln, 2mal an der Zunge, und je 1mal an den Nacken- und Rumpfmuskeln. Aber auch hier ergaben sich mitunter Momente, welche den ungewöhnlichen Ausgangspunkt zu erklären geeignet waren. So erzählt Leinweber[3]) den Fall eines Musketiers, der offenbar in Folge der Manipulationen mit dem Gewehre an Atrophie des linken M. pectoralis major und serratus magnus erkrankte.

§ 126.

In manchen Fällen konnte man sich überzeugen, wie die Krankheit nicht von einzelnen Muskeln oder umschriebenen Muskelgruppen, sondern von zahlreichen Muskeln aus in ziemlich gleichzeitiger Weise sich entwickelte und damit schon von vorne herein einen mehr allgemeinen Charakter manifestirte. Auch hier liess sich mitunter der Einfluss einer allgemeinen Ermüdung des Körpers, einer gleichzeitigen Ueberanstrengung einer grossen Zahl von Muskeln nicht verkennen, und es genüge, hier aus Vielen nur die Beobachtung von Vigla[4]) anzuführen, wo bei einem kräftigen Kohlenlader, der bei angestrengter Arbeit allen Witterungseinflüssen sich aussetzte, die Krankheit in verbreiteter Weise nach einer starken Ermüdung, die eines Tages stattgehabt hatte, ausbrach. Die mehrfach erwähnte Thatsache, nach welcher die Krankheit nach kürzere oder längere Zeit hindurch wiederkehrenden Anfällen von sog. „Gichtern"

[1]) Meryon, Med. chir. Transact. Vol. 49. 1866. pag. 45.
[2]) Cruveilhier, Arch. génér. de Med. Mai 1863. p. 601.
[3]) Leinweber, Med. Ztschrft. des Vereins für Heilkunde in Preussen. No. 29. 1837.
[4]) Vigla, Gaz. des Hôpit. No. 146. 1856.

bei Kindern zur Entwickelung gelangte, scheint mir keineswegs sofort als ein Beleg für die neurotische Begründung der Muskelatrophie verwerthet werden zu können, sondern ich möchte hier vielmehr an die erschöpfenden, schwächenden und ermüdenden Wirkungen der convulsivischen Erregungen auf das Muskelgewebe selbst zu denken geneigt sein.

§ 127.

Wir sind der Meinung, dass schon die hier angeführten Thatsachen in ihrer Gesammtheit einen Beweis für den oben ausgesprochenen Satz von dem Einfluss anhaltender und ermüdender Muskelthätigkeit auf die Entstehung der progressiven Muskelatrophie liefern, und wenn wir sehen, wie so häufig gerade nur einzelne oder wenige Muskeln es sind, welche, als die in besonderem Grade von der genannten Schädlichkeit betroffenen, auch zunächst erkranken, so wird man schon hieraus einen Grund für die myopathische Natur der Affektion zu entnehmen berechtigt sein. Auch statistische Untersuchungen bieten weitere Belege, und wir erwähnen, dass Roberts unter 69 Fällen 25mal mit Bestimmtheit den Einfluss harter Arbeit hervorhebt. So sehr Uebung und regelmässige Aktion die normalen Ernährungsvorgänge des Muskels begünstigt und dessen Gesundheit erhält, so wenig kann es zweifelhaft sein, dass der Reiz einer excessiv gesteigerten Funktion und erschöpfenden Arbeit die gegentheiligen Wirkungen zu üben und unter Umständen Ernährungsstörungen zu erzeugen vermag, welche einen aktiven, irritativen Charakter gewinnen können. Der physiologische Reiz der Funktion, quantitativ gesteigert, wird an den Muskeln, ebenso wie so häufig auch an anderen Organen, zur krankmachenden Potenz, ohne dass man für die Erklärung der Intervention abnormer Nerveneinflüsse bedürfte. Wäre man doch selbst eher versucht daran zu denken, ob nicht gewisse, bei ermüdender und andauernder Arbeit im Muskelgewebe in überreicher Menge auftretende Säuren (Kohlensäure, Milchsäure) eine Rolle bei der Entstehung der Krankheit in so ferne spielen, als dieselben vielleicht durch einen chemischen Reiz auf das Muskelgewebe dessen entzündliche Ernährungsstörung hervorzurufen im Stande sein könnnten.

§ 128.

Indessen ist doch das Moment angestrengter und ermüdender Muskelarbeit keineswegs geeignet, um für sich allein zur Erklärung sämmtlicher Thatsachen zu genügen, oder als die einzige Ursache der Krankheit bezeichnet werden zu können. Wenn wir unter Vielen, welche in gleicher Weise sich anstrengender Muskelthätigkeit hingeben, nur bei verhältnissmässig Wenigen die Krankheit zur Entwickelung kommen sehen, wenn thatsächlich bei der grössten Zahl von Individuen, die selbst ganz ungewöhnlich starken und andauernden Muskelanstrengungen sich aussetzen, eben doch die normale Ernährung der Muskeln keinerlei Abnormität erleidet, so müssen wir uns wohl fragen, wesshalb denn unter gleichen äusseren Bedingungen die Krankheit nicht mit grösserer Häufigkeit, wir wollen nicht sagen mit einer gewissen Constanz und Regelmässigkeit, erfolgt, und wesshalb doch nur immer Wenige das traurige Vorrecht zur Erkrankung besitzen. Andererseits sehen wir häufig genug die progressive Muskelatrophie bei Leuten sich entwickeln, welche keinerlei ungewöhnliche Muskelarbeit leisten oder anderweitigen schädlichen Einflüssen sich aussetzen, und wir müssen uns fragen, auf welche Weise denn hier die spontane Entstehung der Krankheit erklärbar sein möchte.

§ 129

Werfen wir zur Beantwortung dieser Fragen zunächst einen Blick auf das Gebiet der allgemeinen Pathogenese, so treten uns zahlreiche Erscheinungen entgegen, welche die Bedeutung einer präexistirenden, in einer gewissen nutritiven und formativen Schwäche der Gewebselemente begründeten Erkrankungsdiathese beweisen. Namentlich für die Erklärung der sog. „spontanen" Krankheiten sehen wir uns auf die Existenz einer vorausbestehenden, dem erkrankenden Theile inhärirenden Diathese hingewiesen, welche in gewisser Beziehung das ganze Gebiet der Aetiologie dominirt. Ist jene Schwäche der Organe eine besonders hochgradige, so können schon die leichtesten und vorübergehendsten Ursachen für die Entwickelung der Krankheit genügen, ja es kann in solchen Fällen selbst schon der Reiz einer innerhalb normaler Gränzen sich bewegenden Funktion hinreichend sein, um die lokale Gewebserkrankung einzuleiten. Die normale Funktion wirkt hier schon als krankmachendes Agens, als ein relativ zu starker Reiz auf die mit einer allzu geringen Widerstandsfähigkeit behafteten Organe, und die Pathologie spricht in solchen Fällen von „spontanen" Erkrankungen. Nur durch die Annahme präexistirender individueller Verschiedenheiten in der Widerstandsfähigkeit, in der nutritiven und formativen Erregbarkeit der die Organe constituirenden Elemente können wir begreifen, wenn von vielen, unter den gleichen Bedingungen und unter identischen Einflüssen lebenden Individuen nur Einzelne erkranken, und wesshalb der Eine schädlichen Einflüssen ungestraft, oder wenigstens ohne bleibende Störung zu erleiden, sich aussetzt, während der Andere Erkrankungen erleidet, deren Intensität bei gleicher Stärke der Krankheitsursache im Wesentlichen bestimmt wird durch den Grad der präexistirenden individuellen Diathese. Wenn wir einen Säufer an Lebercirrhose erkranken sehen, so dürfen wir wohl ohne Bedenken die alkoholführenden Getränke beschuldigen, welche durch die Pfortader in die Leber gelangt ihre reizenden Wirkungen entfalten und die lokale Ernährungsstörung veranlassen. Wenn aber ein anderer Säufer, der die gleichen oder selbst noch erheblichere Quantitäten von Spirituosen consumirt, eine gesunde Leber behält, ist hier der Reiz, den die Leber erleidet, etwa ein geringerer? Gewiss nicht; aber die das Organ constituirenden Elemente sind hier von grösserer Stärke und Widerstandsfähigkeit, ihre nutritive und formative Erregbarkeit ist eine geringere. Und wenn endlich ein Individuum von derselben Erkrankung betroffen wird, welches vollkommen ferne jenen schädlichen Gewohnheiten einer tadellosen Lebensweise sich befleissigte, müssen wir hier nicht, um uns eine Vorstellung des spontanen Erkrankens zu machen, eine so grosse Erregbarkeit und Schwäche des Lebergewebes voraussetzen, dass selbst die physiologischen Reize der normalen Funktion als relativ zu stark für das widerstandslose Organ sich gestalteten, und dass selbst diesen gegenüber die Elemente ihr normales nutritives und formatives Leben zu conserviren nicht im Stande waren? Man könnte weitere Beispiele leicht in grosser Menge sich vor Augen führen, und es dürfte hieraus die Berechtigung sich ergeben, die verschiedenen Organerkrankungen als das Produkt der Intensität des einwirkenden Reizes und des Grades der Stärke oder Schwäche der die Organe constituirenden Gewebselemente zu betrachten. Ebenso lässt es sich auch nur durch die Annahme einer präexistirenden Schwäche einzelner Organe und Gewebe begreifen, wenn wir sehen, dass bei allgemein im Blute vorhandenen Schädlichkeiten niemals sämmtliche, sondern nur immer vereinzelte, hier diese, dort jene Organe erkranken, und wesshalb, um mich eines Beispieles zu bedienen, von mehreren mit allgemeiner Syphilis Behafteten der Eine Iritis, der Andere Gummata der Gehirnhäute,

der Dritte Hepatitis oder Orchitis u. s. w. bekömmt, während dieselbe Schädlichkeit im Blute an den anderen Organen spurlos vorübergeht.

§ 130.

Jene abnorme Schwäche der Organe in formativer und nutritiver Beziehung, wie sie die gesteigerte Diathese zu lokalen Erkrankungen begründet, ist in vielen Fällen eine congenitale, häufig eine hereditäre. Dieselbe beschränkt sich bald nur auf einzelne Gewebe und Organe, bald erstreckt sie sich mehr oder minder auf sämmtliche Bestandtheile des Organismus. Wie es Individuen gibt, die nach allen Beziehungen kräftig angelegt bis in die höchsten Lebensjahre sich einer ungetrübten Gesundheit und des Gefühles ungebeugter Stärke erfreuen, so sehen wir bei anderen Individuen eine Neigung zu häufigen und verschiedenen Erkrankungen ein frühzeitiges Senesciren und Sterben, und diese, wie jene Eigenschaft treffen wir häufig als das sich vererbende Eigenthum ganzer Familien. Die congenitale Schwäche nur einzelner Organe erklärt uns in vielen Fällen das spontane Auftreten lokaler Erkrankungen, ebenso wie in der hereditären Schwäche bestimmter Organe der Grund für die Neigung zur Entwickelung bestimmter erblicher Krankheitsprozesse gelegen ist. Geringe Reize, welche ein kräftiges Organ ohne Störung erträgt, vermögen in solchen schwachen Organen den schlummernden Keim zur ausgesprochenen Krankheit zu wecken und den nutritiven und formativen Zusammenhang der die Gewebselemente constituirenden Moleküle zu stören. Ist die dem einen oder anderen Organe, z. B. dem Gehirne, den Lungen u. s. w., inhärirende Schwäche und Widerstandslosigkeit eine sehr bedeutende, so vermögen selbst die gewöhnlichen und unvermeidlichen Erregungen, wie sie die regelmässige Funktion unter keinerlei gesteigerten Anforderungen an die Organe mit sich bringt, die lokale Erkrankung, dort Geistesstörung, hier Lungenphthise, zu erzeugen. Die einfachen Erregungen, wie sie in dem Gehirne während der Akte des Denkens und Wollens vor sich gehen, wie sie im täglichen Leben demselben durch die Sinne übertragen werden, oder einfach der funktionelle Reiz des Gaswechsels in den Lungen wirken relativ zu stark auf die allzu schwachen Organe und gestalten sich damit zu krankmachenden Potenzen. Freilich sehen wir trotz einer congenitalen oder hereditären Diathese die Krankheit oft erst zu irgend einer Zeit des späteren Lebens zum Ausbruche gelangen; indessen ist zu bedenken, dass eben erst beim Erwachsenen, wenn derselbe nach den mannigfaltigsten Beziehungen hin seine Thätigkeit zu entfalten und mit den so verschiedenartigen Aussenverhältnissen in innigere und vielseitigere Beziehungen zu treten beginnt, die funktionellen Anforderungen an die Organe, welche als krankmachende Reize wirken könnten, sich steigern und vervielfältigen, oder dass wohl auch eine angeborene, vielleicht nur mässige Schwäche irgend eines Organes durch ungünstige, die gesammte Ernährung oder lediglich das einzelne Organ betreffende Einflüsse zu einer solchen Höhe sich steigert, dass das Organ auch den gerinfügigsten schädlichen Einwirkungen, selbst den mit der normalen Funktion verbundenen Erregungen nicht mehr gewachsen bleibt.

Aber die der Diathese zur Erkrankung zu Grunde liegende Schwäche eines Organes kann bei einer von Hause aus durchaus normalen und kräftigen Constituirung ebenso auch eine erst im späteren Leben erworbene sein. Schädliche Einflüsse der verschiedensten Art, wie lokale Störungen der Circulation, andauernder Nichtgebrauch, ebenso wie die erschöpfenden Einflüsse einer übermässig gesteigerten und angestrengten Funktion u. s. w. vermögen die lokale Schwäche eines Organes hervorzurufen, oder es sind allgemeine den Organismus be-

treffende Ursachen zu beschuldigen, wie ungenügende Nahrung, Blut- und Säfteverluste, depotenzirende und deprimirende Gemüthsaffekte, vorausgegangene schwere, fieberhafte Erkrankungen, marastische Zustände, u. dgl. Alle diese Momente bedingen eine grössere Neigung zu spontanen oder durch nur geringfügige Schädlichkeiten entstehenden Lokalerkrankungen, und wir begreifen, warum z. B. Reconvaleszenten von fieberhaften Erkrankungen für eine gewisse Zeit eine geringere Widerstandsfähigkeit gegen äussere und innere Einflüsse, eine grössere Disposition zu lokalen Erkrankungen besitzen.

§ 131.

Es steht Nichts im Wege, diese der allgemeinen Pathogenese angehörigen Sätze auf die progressive Muskelatrophie anzuwenden. Schon Roberts und Trousseau[1]), welche sich zur Ansicht von der myopathischen Natur der genannten Krankheit bekennen, forderten mit Recht die Präexistenz einer disponirenden Diathese, einer „Constitutionsanomalie“, welche die Entwickelung der Krankheit ermögliche oder wenigstens begünstige. Wir müssen uns dieser Anschauung durchaus anschliessen, und möchten jene der progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegende Diathese in einer bestimmteren Weise definiren als eine dem Muskelgewebe in nutritiver und formativer Richtung zukommende Schwäche, durch welche eine geringere Resistenzfähigkeit, eine grössere Neigung desselben zu irritativen und degenerativen Ernährungsstörungen gegeben ist. Bei der Thatsache, dass idiopathische Erkrankungen der Muskeln in verhältnissmässig nur seltenen Fällen zur Entwickelung gelangen, während doch gerade die Muskeln im Allgemeinen mehr, als andere Organe, ermüdenden Reizen und funktionellen Schädlichkeiten ausgesetzt sind, wird man zu der Annahme gedrängt, dass dem Muskelgewebe mehr, als den meisten anderen Organen und Geweben, eine besondere Leistungs- und Widerstandsfähigkeit zukömmt. Wir werden demnach da, wo wir ohne die Einwirkung einer ganz besonders intensiven Schädlichkeit das Muskelgewebe erkranken sehen, vor allem auf die Existenz einer präexistirenden Schwäche und besonderen Diathese hingewiesen, und es scheint uns auch, als ob in den meisten, wenn nicht allen Fällen von progressiver Muskelatrophie eine solche für die Erklärung herbeigezogen werden müsse.

§ 132.

Jene Diathese scheint an vorher durchaus normal constituirten Muskeln durch schwächende, den gesammten Organismus betreffende Einflüsse für eine gewisse Zeit als vorübergehender Zustand hervorgerufen werden zu können, oder es kann auch durch dieselben eine in nur mässigem Grade bestehende congenitale oder hereditäre Schwäche zu einer solchen Höhe gesteigert werden, dass jetzt nur geringe Muskelaustrengungen, selbst schon die gewöhnlichen Muskelaktionen als krankmachende Potenzen wirken. In einer Reihe von Fällen sah man die progressive Muskelatrophie kurz nach vorher bestandenen akuten, fieberhaften Erkrankungen zur Entstehung gelangen, als die Individuen sich ihren gewohnten Beschäftigungen und Muskelthätigkeiten wieder hinzugeben begannen. So beobachteten Moussous[2]), Benedikt[3])

[1]) Trousseau. Clinique médicale. Deutsch von Culmann. 2. Bd. Würzburg 1868. S. 611.
[2]) Moussous, Gaz. des Hôpit. No. 108. 1857.
[3]) Benedikt, Elektrotherapie. Wien 1868. S. 386.

und Gerhardt[1]) dieselbe nach Typhus, Nesemann[2]) nach Masern, Anstie[3]) nach akutem Gelenkrheumatismus, Friedberg[4]) nach Cholera mit sehr protrahirtem Typhoidstadium. Mir selbst wurde am 1. Mai 1871 ein 13jähriges, sonst gesundes Mädchen vorgestellt, welches in der Reconvaleszenz von einem schweren, sechswöchentlichen Gelenkrheumatismus von einer sehr rapide fortschreitenden Muskelatrophie der beiden Hände und Vorderarme ergriffen wurde, welche schon nach 12wöchentlicher Dauer zu hohen Graden gediehen war. Hereditäre Einflüsse fehlten. Aran[5]), Oppenheimer[6]) und Diemer[7]) beschuldigen die schwächenden Einflüsse geschlechtlicher Ausschweifungen, besonders der Onanie, Charcot und Joffroy[8]) eines vorausgegangenen Puerperiums[9]).

Für die meisten Fälle aber unterliegt es keinem Zweifel, dass der progressiven Muskelatrophie eine congenitale Schwäche des Muskelgewebes zu Grunde liegt. Dieselbe ist in zahlreichen Fällen zugleich eine hereditäre, und die Krankheit wird damit häufig das traurige Erbtheil ganzer Familien. Roberts constatirte unter 69 Fällen 18mal Heredität; ich selbst habe in den mitgetheilten Fällen II, III, X, und XII neue Beispiele für diese von allen Autoren hervorgehobene Thatsache beigebracht. Namentlich verweisen wir auf die S. 40 und 43 entworfenen Stammbäume, aus denen zugleich das Faktum ersichtlich ist, dass nicht allein eine mit der Krankheit behaftete Frau in zwei Ehen Kinder gebar, die der Krankheit zum Opfer fielen, sondern dass ebenso gesund bleibende Frauen die Krankheitsdiathese fortzuerben im Stande sind. Dabei möchten wir auf die bemerkenswerthe Erscheinung hinweisen, dass in vielen der hereditären Fälle bei den erkrankenden Verwandten und Geschwistern immer die gleichen Muskeln den Ausgangspunkt des Leidens bildeten, sowie dass nicht selten auch bezüglich der Zeit des Erkrankens eine auffallende Uebereinstimmung sich kund gab. So sah Cruveilhier (a. a. O.) das Leiden bei zwei Geschwistern in gleicher Weise von den Gesichtsmuskeln ausgehen; Trousseau[10]) spricht von einer Familie, in der bei Urgrossvater, Grossvater, Vater und Sohn die Krankheit ihren Ursprung jedesmal von den die Schulter bewegenden Muskeln nahm, dann auf den Arm, zuletzt auf die Flexoren des Oberschenkels, das Becken, die Muskeln des Unterschenkels und Fusses in übereinstimmendem Gange sich erstreckte; bei Allen fiel der Krankheitsbeginn in die Zeit zwischen dem 17. und 24. Lebensjahre. In der Familie des von mir beschriebenen Falles XII begann das Leiden immer an der Muskulatur der Daumenballen und um das 40. Lebensjahr[11]). Die in Fall II und III be-

---

[1]) Gerhardt, Berliner klin. Wochenschrift. No. 23. 1871. S. 265.

[2]) Nesemann, Berliner klinische Wochenschrift No. 37. 1868.

[3]) Anstie, Med. Times and Gaz. Febr. 1861.

[4]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 48.

[5]) Aran, Arch. génér. de Med. Sept. 1850. pag. 27.

[6]) Oppenheimer, Ueber progressive fettige Muskelentartung. Heidelberg 1855. S. 9.

[7]) Diemer, Günsburg's Zeitschrift. VII. 1. 1855.

[8]) Charcot et Joffroy, Arch. de la Physiol. normale et patholog. No. 3. 1869. pag. 356.

[9]) Johnson und Clarke, (Med. chir. Transact, Vol. 51. 1858. pag. 250.) erzählen den Fall eines Kindes, bei dem sich progressive Muskelatrophie in Folge von Vaccination entwickelt haben sollte. Clarke meint, durch die Impfung sei eine Veränderung im Rückenmarke hervorgerufen worden und diese letztere habe die Muskelatrophie erzeugt! Wir halten diese Deutung für eine durchaus ungerechtfertigte und willkürliche, und vermögen hier nur eine zufällige Coincidenz zu erblicken. Nur den prinzipiellen Gegnern der Impfung möchte dieser Fall als beweiskräftig gelten können.

[10]) Trousseau, Clinique médicale. Deutsch von Culmann. 2. Band. Würzburg 1868. S. 600.

[11]) Vgl. C. Hemptenmacher, de Aetiologia atrophiae muscularis progressivae. Dissert. Berol. 1862. pag. 12.

schriebenen Geschwister erkrankten beide schon in den Kinderjahren, und beidemale begann das Leiden von den unteren Extremitäten aus sich zu entwickeln; ebenso fiel bei dem in Fall X geschilderten Kranken, sowie bei dessen vier Brüdern die Entstehung der Affektion in die Knabenjahre und waren hier jedesmal die Lendenmuskeln als Ausgangspunkte zu erkennen. Ebenso vollständig finden wir die Identität der Krankheitsanlage bis in die Einzelheiten ausgeprägt bei den von A. Eulenburg[1]) beschriebenen Zwillingsbrüdern, welche ohne jede nachweisbare Gelegenheitsursache gleichzeitig im 18. Lebensjahre und in einem durchaus übereinstimmenden Entwickelungsgange von progressiver Atrophie der Unterschenkel befallen wurden. Wie eben Fähigkeiten und Aehnlichkeiten als hereditäre Eigenschaften so häufig bei den Angehörigen einer und derselben Familie sich wiederholen, so sehen wir auch hier die Krankheitsanlage eine so übereinstimmende, dass selbst die Besonderheiten und Einzelheiten in der Entwickelung der Krankheit bei den Gliedern derselben Familie congruiren.

§ 133.

Alle Beobachter bezeichnen übereinstimmend das männliche Geschlecht als das von der progressiven Muskelatrophie vorwiegend häufig betroffene. Wachsmuth[2]) zählt unter 55 Fällen 9, Roberts[3]) unter 99 Fällen 15 Weiber; unter 17 Fällen, die in Gerhardt's Klinik beobachtet wurden, waren 15 männliche, nur 2 weibliche Individuen[4]). Unter 176 Fällen, die ich selbst verglichen habe, finde ich 33, unter den 21, von mir beschriebenen Fällen 4 Weiber, so dass sich als Mittel von diesen Zahlen etwa nur 18% für das weibliche Geschlecht berechnen. Man wird indessen diese auffallende Präponderanz des männlichen Geschlechtes nicht einzig dadurch erklären können, dass eben Männer mehr, als Weiber, im Allgemeinen sich angestrengter Muskelarbeit und anderen schädlichen Gelegenheitsursachen auszusetzen gezwungen sind, wenn immerhin der Einfluss derartiger Momente bei vorhandener Diathese für die Entwickelung der Krankheit keineswegs unterschätzt werden darf. Man wird bei näherer Betrachtung vielmehr zu der Anschauung gedrängt, dass schon die congenitale Diathese zur Krankheit beim männlichen Geschlechte von vorne herein eine häufigere ist, und dass Weiber, auch wenn dieselben sich den gleichen Muskelanstrengungen aussetzten, ein geringeres Contingent stellen würden. Wäre dem nicht so, so müssten die Zahlen, wie sie sich bei der progressiven Muskelatrophie der Kinder ergeben, für die beiden Geschlechter sich gleich verhalten, indem hier die Einflüsse angestrengter Muskelarbeit wegfallen. Gerade aber in jenen Fällen, in denen mehrere Kinder einer und derselben Familie erkrankten, bei welchen wir doch möglichst gleiche Lebensbedingungen, Uebungen u. dgl. annehmen dürfen, zeigt sich in ganz besonderem Grade wiederum das Ueberwiegen des männlichen Geschlechtes. Edw. Meryon[5]) spricht von einer Familie, in der die 4 Söhne erkrankten, die 7 Töchter gesund blieben; derselbe Autor erwähnt einer anderen Familie, deren 8 Knaben ohne jede Ursache erkrankten, während die 4 Schwestern frei blieben. In der Familie des Kranken, den ich in Fall X beschrieb, wurden 5 Brüder im Knabenalter von der Krankheit befallen, die einzige

---

[1]) A. Eulenburg, Deutsche Klinik. No. 11—14. 1856. S. 131.
[2]) Wachsmuth, Ztschrft. f. rat. Med. N. F. VII. 1855. S. 8 u. ffg.
[3]) Roberts, An essay on wasting palsy. London 1858. pag. 135.
[4]) Gerhardt, Berliner klin. Wochenschrift. No. 23. 1871. S. 265.
[5]) E. Meryon, Pract. and pathol. researches on the various forms of Paralysis. London 1864. pag. 205, 213.

Schwester blieb gesund; der dem Falle beigefügte Stammbaum (S. 40) zeigt auch für die Seitenlinien ein gleiches Verhalten. Es liessen sich leicht weitere Beispiele aus der Casuistik beibringen; in eminenter Weise werden wir ein gleiches Verhältniss bei der Pseudohypertrophie (§ 183, 184) wiederkehren sehen, welche wir, wie wir später nachweisen werden, nur für eine durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modifizirte Form der progressiven Muskelatrophie halten können.

§ 134.

Was das Alter anlangt, so wird allgemein angegeben, dass die kräftigsten Mannesjahre die meisten Fälle liefern, und man hat hierfür mit Recht den Einfluss occasioneller Schädlichkeiten, besonders angestrengter Muskelarbeit beschuldigt. Unter 49 Fällen, welche Wachsmuth[1]) registrirte, befanden sich beim Beginne der Krankheit 22 im Alter von 30—50, 8 im Alter von 15—30 Jahren; 13 Fälle waren unter 15 Jahren, und 6 Fälle hatten das 50. Jahr überschritten. Unter 15 in Gerhardt's Klinik[2]) vorgekommenen männlichen Fällen waren 10, die das 35. Lebensjahr überschritten hatten, nur 4 unter diesem Alter, darunter 2 Knaben von 4 und 10 Jahren. Von 19, von mir selbst beobachteten Fällen fielen 5 in das erste, 4 in das zweite, 5 in das dritte, 4 in das fünfte, und nur 1 Fall in das sechste Decennium des Lebens, so dass also 9 Fälle der Altersperiode vom 30.—50. Jahre angehörten, ein Verhältniss, welches genau mit der von Wachsmuth gefundenen Zahl übereinstimmt. Zugleich ergeben obige Daten, dass Kinder keineswegs so selten, als man sich meist vorstellt, von der Erkrankung befallen werden, und wenn man die Pseudohypertrophie, welche wir entschieden zur progressiven Muskelatrophie zu stellen haben, in die Statistik hineinnehmen wollten, so würde sich die Wagschale in eminenter Weise auf die Seite der Kinderjahre neigen, indem wir nach der in § 183 gegebenen Zusammenstellung unter 75 Fällen von Pseudohypertrophie 62mal bereits im ersten Lebensdezennium (45mal im Alter von 1—5, 17mal im Alter von 5—10 Jahren) die Erkrankung erfolgen sehen. Gerade aber hieraus sehen wir wiederum die hohe Bedeutung einer congenitalen Diathese hervorleuchten, und es wird da, wo dieselbe besteht, meist schon in den Kinderjahren auch ohne jede gesteigerte Muskelanstrengung oder sonstige Gelegenheitsursachen der Ausbruch der Krankheit erfolgen können. Wenn wir finden, dass dann, wenn die progressive Muskelatrophie in ihrer gewöhnlichen Form schon in den Kinderjahren beginnt, in derselben Weise, wie dies fast durchgehends bei der Pseudohypertrophie der Fall ist, die Muskeln der unteren Extremitäten und der Lendenparthieen zunächst und mit Vorliebe erkranken, so erklärt sich dies daraus, dass bei Kindern eben an diese Muskeln grössere Anforderungen gestellt werden, als an die übrigen Körpermuskeln, und es wird um so leichter und früher die Krankheit zur Entwickelung gelangen, je beträchtlicher die congenitale Diathese, die angeborene Schwäche des Muskelgewebes in formativer und nutritiver Beziehung ist. Gerade in jenen Fällen, in denen schon frühzeitig in die Kinderjahre der Beginn der Affektion hineinfällt, wo noch keine ungewöhnlichen Schädlichkeiten auf das Muskelgewebe einwirken, dürfen wir einen Schluss machen auf das Bestehen eines besonderen Intensitätsgrades der Diathese, und es ist in dieser Beziehung die Thatsache bemerkenswerth, dass fast immer dann, wenn die Krankheit schon in den früheren

---

[1]) Wachsmuth, A. a. O. S. 78.

[2]) Gerhardt, A. a. O.

Kindesjahren zur Entstehung gelangte, es sich um Fälle eminenter Heredität handelte, ein Umstand, welcher eben auf eine besondere Intensität der von den Aeltern ausgehenden Diathese hindeutet. Wo die Diathese eine geringere ist, da sehen wir die Erkrankung erst dann erfolgen, wenn in den späteren Lebensjahren die Zeit der schweren Arbeit gekommen ist, und da sind es dann die Muskeln der Hände, der Arme, der Schultern, welche als die besonders angestrengten zunächst und am Häufigsten erkranken. Immerhin aber wird der Muskelarbeit nur die Bedeutung einer Gelegenheitsursache zugeschrieben werden können; die Hauptsache ist und bleibt immer die präexistirende Diathese, indem wir doch sonst wohl bei der zahllosen Menge von Menschen, deren Loos es ist, den Kampf um das Dasein in dem Schweisse erschöpfender Arbeit und Muskelanstrengung zu führen, die progressive Muskelatrophie als eine viel häufigere und tagtäglich vorkommende Erkrankung beobachten müssten. Wird zu irgend einer Zeit des späteren Lebens eine nur in mässigem Grade vorhandene congenitale Diathese durch schwächende, den gesammten Organismus und damit auch das Muskelgewebe in eine geringere Widerstandsfähigkeit versetzende Einflüsse zu erheblicher Höhe gesteigert, so werden Muskelleistungen, die bisher ohne Störung geschahen, zur krankmachenden Potenz, oder es können selbst die gewöhnlichen, keineswegs übermässigen oder ungewohnten Muskelfunktionen, indem sie relativ zu stark werden, die nutritive Störung erzeugen. Dann sehen wir die Krankheit bei vorher gesunden Individuen zur „spontanen“ Entstehung gelangen. Ist aber einmal die congenitale Diathese vorhanden, da werden sich wohl immer früher oder später im Leben die Verhältnisse in einer den Ausbruch der Krankheit vermittelnden Weise gestalten, bevor die Jahre des höheren Alters erreicht sind, und wir begreifen hieraus die nahezu völlige Immunität, welche das Greisenalter gegen die progressive Muskelatrophie besitzt.

§ 135.

Neben jenen die Mehrzahl der Erkrankungen bildenden Fällen, welche theils spontan theils unter dem offenbaren Einfluss ermüdender Muskelthätigkeit zur Entwickelung gelangen und welche wir bei unserer bisherigen Betrachtung zunächst im Auge hatten, verdienen jene Formen der progressiven Muskelatrophie eine besondere Besprechung, welche man als die rheumatischen bezeichnet hat. Hier wird man sich zunächst darüber zu verständigen haben, welche Fälle man in diese Gruppe zu stellen hat. Wir sind keineswegs der Meinung, dass man in allen jenen Fällen an einen rheumatischen Ursprung zu denken habe, in denen ziehende, reissende, „rheumatoide“ Schmerzen die initialen Stadien oder den späteren Verlauf der Muskelatrophie begleiten, indem derartige Sensibilitätsstörungen sehr wohl durch eine in Folge der im Muskelgewebe vor sich gehenden entzündlichen Prozesse an den sensiblen Muskelnerven gesetzten Reizung oder auch, wie später auseindergesetzt werden soll, auf andere Weise erklärt werden können. Derartige rheumatoide Schmerzen finden sich nicht selten in Fällen, welche entschieden nicht auf Erkältungsursachen zurückgeführt werden können, und andererseits können dieselben vollkommen fehlen in Fällen, welche offenbar und zweifellos durch rheumatische Einflüsse entstanden (Fall VI). Man wird daher bei der Unbrauchbarkeit und Unsicherheit jenes Criteriums am Besten thun, den ätiologischen Standpunkt festzuhalten, und wird die rheumatische Natur nur jenen Fällen zuerkennen dürfen, welche mit Entschiedenheit und zweifellos nach heftigen Erkältungsursachen oder Temperaturwechseln entstanden, gleichviel ob Schmerzen in den affizirten Theilen sich bemerkbar machen oder nicht.

§ 136.

Dass häufige und plötzliche Wechsel der Temperatur, besonders Kälteeinwirkungen, progressive Muskelatrophie der betroffenen Theile zu erzeugen im Stande sind, scheint durch eine Reihe auffallender Thatsachen bis zu einem gewissen Grade nicht unwahrscheinlich zu sein. E. H. Richter[1]) sah totale Atrophie beider Hände bei einem Manne sich entwickeln, der an starken Händeschweissen litt, die ihn beim Zeichnen hinderten, und desshalb die Hände häufig mit eiskaltem Wasser zu waschen und in Schnee zu stecken gewohnt war. Menjaud[2]) beobachtete einen Fall, in welchem die Affektion nach anhaltender, im Nassen und Kalten mit den Händen verrichteter Arbeit in letzteren auftrat. In einem von Duménil[3]) erzählten Beispiele entwickelte sich nach längerem Stehen im Wasser beim Forellenfang Atrophie der Beine, und blieb die Krankheit auch auf letztere beschränkt. In dem von mir beschriebenen Fall V kam es zu einer von den Beinen ausgehenden, progressiven Muskelatrophie bei einem Manne, der sich im Winter häufigen Erkältungen beim Holzmachen im Walde auszusetzen genöthigt war. Freilich wird man in vielen ähnlichen Fällen die rheumatische Genese nicht über jeden Zweifel erhaben bezeichnen können, indem es sich dabei oft gleichzeitig um angestrengte und ermüdende Muskelaktionen handelte, deren Einfluss auf die Entstehung der Krankheit vielleicht vorwiegend in Rechnung gebracht werden dürfte. Indessen wird man doch nicht umhin können, den ätiologischen Einfluss niedriger Temperaturgrade für die Entwickelung der progressiven Muskelatrophie unter Umständen anzuerkennen, wenn man berücksichtigt, dass dieselben durch Erregung der sensiblen Hautnerven eine reflektorische Contraktion der Muskelgefässe erzeugen, welcher nachher eine Erweiterung folgt, und man könnte sich wohl vorstellen, dass eine arterielle Fluxion in Muskeln, welche unmittelbar vorher im Zustande der Ischämie sich befanden, namentlich wenn dieselbe häufig und in kurzen Zwischenräumen sich wiederholt, zur Entwickelung aktiver Ernährungsstörungen Veranlassung werden könnte, welche in allmäligem Gange und unter denselben lokalen Erscheinungen, wie wir sie bei den gewöhnlichen Formen der progressiven Muskelatrophie zu sehen gewohnt sind, zu mehr oder minder vollständigem Schwunde der Musknlatur führen. Aber immer würde man auch hier, da doch Temperatureinwirkungen, wie die in obigen Fällen beschuldigten, so ungemein häufig ohne Nachtheile ertragen werden, auf die Annahme einer präexistirenden Schwäche und besonderen Erkrankungsdiathese des Muskelgewebes sich verwiesen sehen.

§ 137

Vorwiegend aber wird man, wenn man von rheumatischer Muskelatrophie spricht, an jene Fälle erinnert, in denen in kürzester Zeit, mitunter selbst plötzlich nach einer stattgehabten Erkältung zunächst mehr oder minder vollständige motorische Lähmung einer grösseren oder geringeren Zahl von Muskeln, und erst späterhin fortschreitende Atrophie derselben sich einstellt. Wir haben in unserem Fall VI ein sehr frappantes Beispiel mitgetheilt, in welchem bei einem vorher gesunden, jungen und kräftigen Mädchen schon am folgenden Tage nach einem kalten Flussbade unter allgemeinen und fieberhaften Krankheitserscheinungen motorische

---

[1]) Richter, Schmidt's Jahrbücher der gesammten Medizin. 70. Bd. 1851. S. 177.
[2]) Menjaud, Gaz. des Hôpit. I. 1866.
[3]) Duménil, Gaz. hébdomad. No. 27—30. 1867. (5. Fall).

Lähmung aller Extremitäten erfolgte. Während die Lähmung der rechten oberen Extremität sehr bald vollständig sich wieder verlor, und letztere weiterhin ganz normal blieb, dauerte dieselbe in den übrigen Extremitäten fort und führte im Verlaufe von einigen Jahren zu hochgradiger Atrophie. Obgleich während der ganzen Dauer der Krankheit niemals Schmerzen vorhanden waren, so wird doch Niemand anstehen, die rheumatische Natur der Erkrankung zuzugeben. Analoge Beispiele finden sich in der Literatur gerade nicht selten verzeichnet. Froriep[1]) erzählt den Fall einer 36jährigen Frau, welche, nachdem sie ihre Wohnung gescheuert und dabei stark in Schweiss gerathen war, zwischen geöffneten Fenstern und offener Thüre einschlief; als sie nach etwa einer Viertelstunde fröstelnd erwachte, bemerkte sie eine Lähmung sämmtlicher Extensoren der rechten Hand und Finger. In den nächsten Tagen kamen allgemeine rheumatische Schmerzen mit Ziehen im Rücken und in den Schultern, und fünf Monate später war es zu ausgeprägter Atrophie der gelähmten Muskeln gekommen. Romberg[2]) erzählt die Geschichte eines 35jährigen Tafeldeckers, der sich einer starken Erkältung aussetzte, indem er am ganzen Körper schwitzend in einem feuchten Garten frühstückte und dabei dem Weine tüchtig zusprach. Schon am folgenden Tage bemerkte er eine auffallende Schwäche im Daumen der rechten Hand, die sich bald auf die übrigen Finger, den Arm und die linke obere Extremität ausdehnte, allmälig zunahm und in völlige Paralyse beider oberen Extremitäten und hochgradige Atrophie der Muskeln überging. Nicht allein sämmtliche Streck- und Beugemuskeln der Vorderarme, sondern auch der Deltoideus, Pectoralis major und Serratus anticus major befanden sich in diesem Zustande; fibrilläre Contraktionen beobachtete man nicht allein in diesen, sondern auch in anderen Muskeln, wie im Sternocleidomastoideus, Cucullaris, Latissimus dorsi und den an der hinteren Fläche des Schulterblatts liegenden Muskeln. Nach einigen Monaten begann auch die motorische Kraft in den unteren Extremitäten und der Zunge abzunehmen, und in letzterer bemerkte man gleichfalls Oscillationen. Die Sensibilität war überall vollkommen erhalten. Derselbe Autor[3]) theilt weiterhin den Fall eines Schneiders mit, welcher, nachdem er mehrere Wochen lang den ganzen Tag über zwischen Thür und Fenster gesessen und dabei die rechte Seite des Körpers fortwährend der Zugluft ausgesetzt hatte, des Morgens beim Erwachen eine Lähmung des rechten Armes und Beines bemerkte, ohne dass irgend ein Symptom vorhanden gewesen wäre, welches auf einen cerebralen Ursprung deuten konnte. Nach Anwendung verschiedener Mittel besserte sich zwar um Vieles die Beweglichkeit des Beines, aber die Paralyse des Arms dauerte unverändert fort, und der M. deltoideus, infra- und supraspinatus waren in hohem Grade atrophisch geworden. Auch hier zeigten sich anhaltende fibrilläre Contraktionen in den Muskeln des rechten Daumens, Vorder- und Oberarms, während die Sensibilität überall ungestört fortbestand. Landry[4]) spricht von einem jungen Manne, der in Folge von Schlafen in einem feuchten Raume von rapider Lähmung des linken Armes, welcher bald Atrophie folgte, betroffen wurde. Die Atrophie verbreitetete sich allmälig über den M. pector. maj., Trapezius, Latissimus dorsi und über sämmtliche linke Armmuskeln. In einem von Burq[5]) mitgetheilten Beispiele erfolgte bei einem Manne, der nach einem Trinkgelage bei schwitzen-

---

[1]) Froriep, die rheumatische Schwiele. Weimar 1843. S. 205.
[2]) Romberg, klinische Ergebnisse. Berlin 1846. S. 58.
[3]) Derselbe, klinische Wahrnehmungen und Beobachtungen. Berlin 1851. S. 35.
[4]) Landry, Gaz. médic. de Paris. No. 17. 1853. p. 261.
[5]) Burq, Gaz. des Hôpit. No. 53. 1853.

dem Körper in einen Fluss fiel und sofort, ohne die nassen Kleider zu wechseln, in das Wirthshaus zurückkehrte, sofort Lähmung der Extremitäten und unter fibrillären Contraktionen trat verbreitete Muskelatrophie hinzu. M. Meyer[1]) beobachtete einen 52jährigen Kaufmann, der sich an einem warmen Frühlingsnachmittag in seinem Laden, in Hemdärmeln angestrengt arbeitend, der Zugluft ausgesetzt hatte und gegen Abend von heftigen reissenden Schmerzen in der rechten Schulter befallen wurde. Dieselben steigerten sich in der Nacht, machten jede Bewegung der Schulter, das Aufheben des Armes unmöglich und verbreiteten sich allmälig über Oberarm, Unterarm und Hand bis in die Finger. Als durch die Anwendung örtlicher Mittel sich nach 14 Tagen die Schmerzen verloren hatten, blieb doch die willkürliche Bewegung der Schulter vollkommen aufgehoben, und die Muskeln der hinteren Schulterblatt- und Akromialgegend, besonders der M. deltoideus, magerten sichtlich ab. Friedberg[2]) erzählt die Krankengeschichte eines Mannes, der in einem Eisenbahnwagen, nachdem ihm im Schlafe warm geworden war, durch Oeffnen des Fensters beim Erwachen sich eine Erkältung der rechten Seite zuzog, und unter Fieber, Kopfschmerzen und flüchtig stechenden Schmerzen in der rechten Seite des Halses und im rechten Arm erkrankte. Als nach wenigen Tagen Patient sich wieder wohl fühlte, blieb eine Kraftlosigkeit im Arme zurück, die sich immer mehr steigerte und mit Abmagerung sich combinirte, so dass der Arm gar nicht mehr gebraucht werden konnte.

§ 138.

Man wird zugeben müssen, dass die meisten dieser und anderer, in ähnlicher Weise sich entwickelnden Fälle die grösste Analogie mit den sogenannten rheumatischen Facialparalysen besitzen. Auch bei letzteren finden wir eine unmittelbar oder wenigstens sehr rasch nach der stattgefundenen Erkältung erfolgendes Eintreten der Lähmung, nicht selten unter initialen Erscheinungen allgemeinen, mitunter selbst fieberhaften Ergriffenseins und unter reissenden, ziehenden Schmerzen in der betreffenden Seite des Kopfes und Gesichtes. Ebenso sehen wir bei den genannten Faciallähmungen die Möglichkeit eines Ueberganges zu Atrophie der Gesichtsmuskeln gegeben, und die einzigen Unterschiede, die man etwa angeben könnte, bestehen darin, dass die consecutive Atrophie bei den Facialparalysen eine ungleich seltenere, meist erst spät in veralteten Fällen und bei bejahrten Individuen zu beobachtende Erscheinung ist, während dieselbe bei den rheumatischen Paralysen an den Extremitäten in ungleich grösserer Häufigkeit, mit grösserer Raschheit und auch bei Personen jüngeren Alters zur Entwickelung gelangt. Für die rheumatischen Faciallähmungen scheint kaum mehr zweifelhaft, dass es sich um eine durch die rheumatische Noxe bedingte, freilich nach einem uns noch durchaus unklaren Mechanismus erfolgende Veränderung entzündlicher Art am Stamme des Nervus facialis an irgend einer Stelle seines peripherischen Verlaufes handelt, und man wird bei der Identität der klinischen Erscheinungen ein Gleiches ohne Bedenken auch für die motorischen Nervenstämme anderer, von der rheumatischen Paralyse betroffenen Theile zuerkennen müssen. Aus der Intensität und Raschheit der am Nervenstamme geschehenden entzündlichen Schwellung, sowie aus der Stelle, an der letztere den Nerven betrifft, vielleicht an einer Stelle, wo derselbe durch enge Knochenkanäle hindurchtritt oder in einer von resistenten

[1]) M. Meyer, die Elektrizität in ihrer Anwendung auf praktische Medizin. Berlin 1854. S. 131.
[2]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 34.

Geweben gebildeten Umgebung liegt, lassen sich die Eigenthümlichkeiten in der Entwickelungsweise solcher rheumatischen Paralysen, ihre bald schon in wenigen Stunden, bald erst innerhalb einiger oder mehrerer Tage, aber immer in kurzer Zeit sich vervollständigende Entstehung ohne Schwierigkeiten begreifen. Für die Facialparalysen möchten in dieser Beziehung der Fallopische Canal, für die rheumatischen Paralysen im Bereiche der Extremitäten und des Rumpfes jene Stellen der Dura mater und des knöchernen Wirbelkanales, durch welche die vorderen Wurzeln der Spinalnerven und die letzteren selbst hindurchtreten, zunächst ins Auge zu fassen sein, und wir möchten auch für den von uns beschriebenen Fall VI. eine an den vorderen Wurzeln der Spinalnerven stattgehabte Veränderung kaum für zweifelhaft halten.

§ 139.

Leider liegen zur Zeit noch keine genügenden und positiven Beobachtungen über die histologischen Veränderungen der Nerven und Muskeln bei den rheumatischen Lähmungen und den ihnen folgenden Atrophieen vor, und es besteht hier eine noch auszufüllende Lücke. Aber dennoch lässt sich bereits mit ziemlicher Bestimmtheit annehmen, dass bei den traumatischen Lähmungen früher oder später jene anatomischen Veränderungen innerhalb des Gewebes der betreffenden Nerven und Muskeln zur Entwickelung gelangen, wie sie bei den traumatischen Lähmungen und den diesen folgenden Atrophieen des Muskelgewebes bekannt sind. Wir verweisen hier auf die bereits früher (§ 83) erwähnten Arbeiten von Mantegazza, Erb und Vulpian, welche nach experimentell erzeugten traumatischen Nervenläsionen in den gelähmten Muskeln die Entwickelung einer kernreichen, vom Perimysium internum ausgehenden Bindegewebswucherung, an den Muskelfasern selbst eine Vermehrung der Kerne, Zeichen parrenchymatöser Exsudation u. dgl. beobachteten, Veränderungen, welche in ihrem weiteren Verlaufe selbst zu Atrophie der Muskeln in toto Veranlassung geben (Mantegazza). Dass aber die bei den rheumatischen Paralysen in den Nerven und Muskeln zur Entwickelung kommenden histologischen Alterationen mit den bei den traumatischen Paralysen vorkommenden Veränderungen übereinstimmen müssen, zeigen die durchaus identischen Eigenthümlichkeiten in dem Verhalten der Muskeln und Nerven gegen die Einwirkung elektrischer Ströme, Verhältnisse, welche nach den lichtvollen Ergebnissen der Erb'schen Untersuchungen sich eben nur aus der Identität der anatomisch-histologischen Vorgänge begreifen lassen.[1])

§ 140.

Wir haben uns bereits früher (§ 84) dahin erklärt, dass wir in den nach traumatischen Nervenläsionen auftretenden histologischen Veränderungen im Muskelgewebe den Ausdruck entzündlicher Vorgänge erblicken und glaubten dieselben als eine von der Einwirkungsstelle des Traumas auf den Nerven ausgehende, längs der Nervenbahnen in das Muskelgewebe herabsteigende, propagirte Entzündung (Neuritis descendens) auffassen zu können. Ein Gleiches scheint uns auch für die nach rheumatischen Lähmungen sich entwickelnden Muskelatrophieen angenommen werden zu dürfen, und wir können uns den Vorgang in der Weise denken, dass die rheumatische Noxe in irgend einer Weise zunächst entzündungserregend auf den motorischen Nervenstamm einwirkt und in Folge der rasch sich ausbildenden exsudativen Schwel-

---

[1]) Erb, zur Pathologie und pathologischen Anatomie peripherischer Paralysen. Deutsches Archiv für klinische Medizin. IV. Bd. S. 535. V. Bd. S. 42.

lung eine Lähmung desselben und der von ihm versorgten Muskeln erzeugt. Bildet sich frühzeitig in günstigen Fällen die lokale Affektion des Nervenstammes zurück, so kehrt damit die Motilität wieder, und das Muskelgewebe bleibt intakt; bei längerer Dauer und vielleicht auch grösserer Intensität der örtlichen entzündlichen Reizung des Nervenstammes kommt es zur absteigenden Neuritis und sekundären Myositis mit ihren atrophirenden Folgen.[1]) Mag immerhin auch in letzteren Fällen die ursprüngliche Affektion des Nerven sich wiederum zurückbilden können, so wird doch der im Muskel einmal angeregte irritative Process zu persistiren und fortzuschreiten im Stande sein, namentlich wenn neue gelegentliche Schädlichkeiten die Theile betreffen. Sehen wir ja doch auch nicht selten, wie ein einfacher, durch Erkältung erzeugter Katarrh der Bronchien sich herab in das alveoläre Gewebe der Lungen fortleitet, um hier Ernährungsstörungen des Lungenparenchyms zu erzeugen, welche fortdauern, örtlich sich verbreiten und selbst zu Phthise führen, auch wenn die ursprüngliche akute Reizung der Bronchien bereits längs erloschen ist. Es ist indessen wohl kaum nöthig hervorzuheben, dass alle jene Argumente, welche wir früher an verschiedenen Stellen (Cap. V.) gegen die Existenz trophischer Nerven beizubringen versuchten, auch hier bezüglich der rheumatischen Muskelatrophieen geltend gemacht werden können.

§ 141.

Vergleicht man die bei den traumatischen und rheumatischen Muskelatrophieen am Muskelgewebe bestehenden Veränderungen mit jenen, wie sie bei den gewöhnlichen, spontan oder unter dem Einflusse ermüdender Arbeit und hereditärer Anlage sich entwickelnden progressiven Muskelatrophieen vor sich gehen, so wird man nirgends wesentliche Verschiedenheiten anzugeben im Stande sein. Ueberall handelt es sich um aktive, irritative Prozesse theils an den Muskelelementen selbst, theils und vorwiegend am interstitiellen Bindegewebe, welche in ihrem weiteren Verlaufe die cirrhotische Atrophie des Muskels bedingen. Bei aller Identität der anatomisch-histologischen Veränderungen bestehen aber die grössten Verschiedenheiten bezüglich der Symptomatologie, der Genese und des Verlaufes. Während bei der gewöhnlichen progressiven Muskelatrophie der Prozess primär und ursprünglich im Muskelgewebe selbst seinen Anfang nimmt und unter Umständen auf die intramuskulären Nerven übergreifend längs der Nervenbahnen centripetal weiterschreitet, sehen wir umgekehrt bei den traumatischen und rheumatischen Myopathieen die Muskelaffektion als eine sekundäre zur Entwickelung gelangen, als die Folge einer von der primär affizirten Stelle des Nerven aus längs der Nervenbahnen in die Muskeln descendirenden Entzündung. Während die gewöhnlichen progressiven Muskelatrophieen sich äusserst chronisch, schleichend und fieberlos entwickeln, und die Funktionsverminderung des Muskels in gleichem Schritte und gleichem Verhältnisse mit der mehr und mehr schwindenden Muskulatur zu immer höheren Graden sich steigert, finden wir bei den traumatischen und rheumatischen Myopathieen ein meist plötzliches, bei letzteren nicht selten unter allgemeinen, fieberhaften Krankheitserscheinungen erfolgendes Auftreten der motorischen Paralyse, zu der erst später die Atrophie sich hinzugesellt.

---

[1]) Wir möchten hier an unseren Fall VI erinnern, in welchem die Lähmung im rechten Arm sich bald wieder verlor und ein durchaus normales Verhalten sich wiederherstellte, während in den übrigen Extremitäten die Lähmung persistirte und zu hochgradiger Atrophie führte.

§ 142.

Von jenen Muskelatrophieen, welche in der angegebenen Weise als die Folge traumatischer Nervenläsionen zu Stande kommen, müssen wir indessen noch jene Fälle unterscheiden, in denen ein den Muskel direkt betreffender mechanischer oder traumatischer Reiz, unabhängig von dem motorischen Nervenstamm, zunächst eine entzündliche Störung des Muskelgewebes veranlasst, welche die Atrophie in ihrem Gefolge hat. Wir möchten diese Fälle, im Gegensatz zu den vom Nerven her zu Stande kommenden, sekundären Formen, als primär traumatische Muskelatrophieen bezeichnen. Wir haben bereits früher (§ 87) diese Formen rein myopathischer Muskelatrophie einer ausführlichen Betrachtung unterzogen und hervorgehoben, dass dieselben eine progressive, weit über die Stelle der traumatischen Einwirkung hinausgreifende Verbreitung zu gewinnen vermögen. Ein sehr unzweideutiges Beispiel primär traumatischer Muskelatrophie, welche von einer Quetschung der Hand ausgehend progressiv über die ganze obere Extremität in ascendirendem Gange sich forterstreckte und zuletzt zu Complikation mit Bulbärparalyse führte, werden wir in Cap. IX (Fall XXIV) ausführlich mittheilen. Vielleicht möchte auch ein Theil jener Fälle, in denen angestrengte, ermüdende Arbeit als Ursache beschuldigt wird, in denen aber zugleich die Muskeln bei der Arbeit einem häufigen Druck oder einer sonstigen mechanischen Schädlichkeit ausgesetzt waren, wie dies namentlich für die Muskeln der Hand gilt, mehr den primär traumatischen Formen angereiht werden müssen, wenigstens dürfte in solchen Fällen das mechanische Moment für die Erklärung der Erkrankung nicht unberücksichtigt gelassen werden.

§ 143.

Anschliessend an die bisher betrachteten Formen der Muskelatrophie müssen wir jene Fälle erwähnen, welche dadurch zu Stande kommen, dass sich eine entzündliche Reizung von irgend einem erkrankten Organe aus in die anliegenden oder mit demselben in Verbindung stehenden Muskeln fortsetzt. Es wäre überflüssig auf die Bedeutung derartiger sekundärer Muskelaffektionen für die Pathologie vieler Erkrankungen und für die Erklärung der Krankheitssymptome hinzuweisen; wir erinnern hier nur an die Erkrankungen des Herzmuskels bei peri- und endocarditischen Prozessen, sowie an die fortgesetzten entzündlichen Veränderungen des Diaphragmas und der Interkostalmuskeln in manchen Fällen von Pleuritis, wofür wir früher (§ 23) einige Beispiele beigebracht haben. Handelt es sich mehr um chronische Reizungen, so kömmt es in den Muskeln zu den atrophirenden, zu fibröser Degeneration führenden Entzündungen, bei denen die Verhältnisse genau mit den bei der progressiven Muskelatrophie sich findenden histologischen Vorgängen übereinstimmen. Wir rechnen hierher die so häufig bei chronischen Entzündungen im Schultergelenk zur Entstehung kommenden Atrophieen des M. deltoideus, von welchem aus die Veränderung progressiv nicht selten auch auf eine weitere Zahl benachbarter Muskeln sich forterstreckt; Aehnliches hat man in seltneren Beispielen auch am Hüftgelenk zu beobachten Gelegenheit. Dass es sich hier nicht um eine einfache Atrophie der Muskeln in Folge des Nichtgebrauches handelt, steht ausser Zweifel, und es ist ein Verdienst von Friedberg[1]), welcher diese und analoge Muskelveränderungen unter die Rubrik der „Myopathia propagata“ zusammenfasste, die Belege

[1]) Friedberg, A. a. O. S. 221.

für die entzündliche Natur der Atrophie beigebracht zu haben. Wir erinnern hier fernerhin an die Veränderungen, welche die Muskeln in der Umgebung wuchernder Geschwülste und alter Fistelkanäle (§ 22) u. dgl. erleiden, sowie an jene merkwürdigen Formen von nach allen Richtungen hin sich verbreitenden Muskelatrophieen, wie sie durch die Fortpflanzung und das Uebergreifen eines von einer gereizten, schmerzhaften, zerrenden Narbe oder von einer eiternden Wunde ausgehenden entzündlichen Prozesses auf die benachbarten Muskeln mitunter zur Entwickelung gelangen (§ 86).

§ 144.

Die Frage, ob dyskrasische Schädlichkeiten Erkrankungen des Muskelgewebes in dem Sinne, wie wir im Allgemeinen von progressiver Muskelatrophie sprechen, zu erzeugen im Stande seien, lässt sich nur ungenügend beantworten. Für die chronische Bleiintoxikation ist das Vorkommen von Muskelparalysen mit Uebergang zu Atrophie, namentlich an den oberen Extremitäten, eine bekannte Sache, und es kömmt in manchen dieser Fälle zu einem den gewöhnlichen Formen der progressiven Muskelatrophie in mancherlei Hinsicht äusserlich ähnlichen Krankheitsbilde. Leider sind unsere Kenntnisse über die pathologisch-anatomischen Veränderungen des Nervensystems und der Muskeln bei den chronischen saturninen Intoxikationen noch äussert ungenügend, und die wichtigsten Fragen harren noch ihrer Lösung. Für das centrale und peripherische Nervensystem werden meist negative Befunde gemeldet; nur in vereinzelten Fällen geschieht eines atrophischen Zustandes der den betroffenen Muskeln angehörigen Nervenstämme Erwähnung. Was die Muskeln anlangt, so werden dieselben von Tanquerel des Planches[1]) als verwelkt, in kleine Fleischbündel verwandelt, die kaum ihre ursprüngliche Form mehr besitzen, entfärbt, zuweilen gelblich, manchmal weisslich, wie Zellgewebe, in eine ligamentöse Beschaffenheit verwandelt geschildert; de Haën sah den M. deltoideus, dessen Substanz ganz verschwunden war, zu einer Membran umgewandelt. Feinere histologische Untersuchungen über den Modus, nach welchem die Atrophie der Muskeln bei Bleilähmung geschieht, liegen zur Zeit nicht vor; indessen besteht doch eine gewisse Wahrscheinlichkeit dafür, dass es sich hiebei nicht um einen einfachen Akt regressiver Ernährungsstörung handelt, sondern vielmehr um den gleichen Vorgang, nach welchem wir bei der progressiven Muskelatrophie die Muskeln zu Grunde gehen sehen, d. h. um eine entzündliche Atrophie. A. Eulenburg[2]) und Erb[3]) haben einzelne Fälle von zweifelloser Bleiparalyse mitgetheilt, in denen die Erregbarkeitsverhältnisse der Muskeln gegen elektrische und mechanische Reize genau mit den für die traumatischen und rheumatischen (peripherischen) Lähmungen bekannten, charakteristischen Eigenthümlichkeiten übereinstimmten, und es dürfte hieraus die Annahme eine gewisse Berechtigung gewinnen, dass auch die histologischen Vorgänge in den durch die Einwirkungen des Bleies gelähmten und atrophirenden Muskeln dieselben sein möchten, wie bei den traumatischen und rheumatischen Myatrophieen. Dass aber bei letzteren die anatomischen Vorgänge wiederum durchaus identisch sind mit den Veränderungen des Muskelgewebes bei der gewöhnlichen progressiven Muskelatrophie, wurde bereits früher mehrfach hervorgehoben.

---

[1]) Tanquerel des Planches, die gesammten Bleikrankheiten. Deutsch von Frankenberg. 2. Bd. 1842. S. 53.

[2]) A. Eulenburg, differentes Verhalten der Muskeln gegen intermittirende und continuirliche Ströme bei Paralysis saturnina. Deutsches Archiv f. klin. Med. III. 1867. S. 506.

[3]) Erb, Zur Casuistik der Nerven- und Muskelkrankheiten. Ebendas. IV. 1868. S. 242.

Ob das in die Blutmasse aufgenommene Metall zunächst reizend auf die peripherischen Nervenstämme wirkt und in denselben chronische Ernährungsstörungen aktiven Charakters erzeugt, welche sich in ähnlicher Weise, wie wir dies für die nach rheumatischen und traumatischen Nervenaffektionen zu Stande kommenden Myopathieen durchzuführen versuchten, längs der Nervenbahnen herab in die gelähmten Muskeln propagiren, um in diesen die entzündliche Atrophie hervorzurufen, oder ob das Gift gleichzeitig und direkt auch am Muskelgewebe seine, die lokale, aktive Ernährungsstörung bedingenden Wirkungen entfaltet, dürfte gleichfalls zur Zeit noch eine kaum zu beantwortende Frage sein. Berücksichtigt man, dass nach den Untersuchungen von Gusserow[1]) sich beim chronischen Saturnismus das Metall constant und überwiegend in den Muskeln fand, während dasselbe aus den Nervenapparaten fast nie oder nur spurweise dargestellt werden konnte, sowie dass, wie schon Tanquerel des Planches hervorhob, oft Muskeln affizirt sind, deren Nerv auch andere, intakt gebliebene Muskeln versorgt, so könnte man fast verleitet werden, das Hauptgewicht auf die Muskeln zu legen, und mehr die Existenz einer primären Alteration derselben für zulässig zu erachten. Freilich müsste man hiebei schon eine frühzeitige Betheiligung der innerhalb des Muskels verlaufenden, terminalen Verzweigungen der motorischen Nerven zugeben, wodurch dem Nervenstamme ein Hinderniss, auf den Muskel zu wirken, bereitet würde, und es liessen sich durch diese Annahme die Schwierigkeiten nahezu beseitigen, welche die Voraussetzung einer primären Muskelaffektion gegenüber den mit den Verhältnissen bei peripherischen Paralysen übereinstimmenden Eigenthümlichkeiten der elektrisch-galvanischen Erregbarkeit mit sich bringen würde. Bedenkt man indessen andererseits die saturninen Encephalopathieen, sowie die so häufig vorkommenden saturninen Neuralgieen und Anästhesieen, so wird man, trotz der negativen Ergebnisse der chemischen Analyse, doch nicht umhin können, eine direkte Einwirkung des Bleies auch auf die Nervenapparate anzuerkennen, und die Annahme für die vorläufig am Meisten berechtigte zu halten, dass das Blei in beiden Gewebsystemen, ebenso in den Nerven, wie in den Muskeln, in direkter Weise seine schädlichen Einwirkungen entfaltet.

§ 145.

Was die Beziehungen der constitutionellen Syphilis zur Muskelatrophie anbetrifft, so sind auch hierüber die Akten keineswegs geschlossen. Dass Syphilis Veränderungen am Muskelapparate zu erzeugen im Stande ist, kann allerdings in keiner Weise in Abrede gestellt werden; indessen handelt es sich hiebei lediglich um partielle, nur vereinzelte oder wenige Muskeln betreffende Erkrankungsheerde, an denen eine sclerosirende, schwielige Bindegewebswucherung erfolgt, während die Primitivbündel atrophisch zu Grunde gehen.[2]) Derartige syphilitische Muskelschwielen führen nicht selten zu Funktionsstörungen, Verkürzungen und Contrakturen der betreffenden Muskeln, und es scheint allerdings, als ob der ihrer Bildung zu Grunde liegende, lokal-histologische Vorgang im Wesentlichen ein mit dem Prozesse bei der progressiven Muskelatrophie übereinstimmender wäre. Indessen scheint es doch sicher, dass diese Formen der Muskelsyphilis immer auf lokale Heerde beschränkt bleiben und nicht im Stande sind, einen progressiven Charakter anzunehmen, sowie dass es ebenso im höchsten Grade zweifelhaft bleibt, ob unter dem Einflusse constitutioneller Syphilis sich von vorne herein eine

---

[1]) Gusserow, Untersuchungen über Bleivergiftung. Virch. Archiv. 21. Band. 1861. S. 443.

[2]) Vgl. Virchow, Ueber parenchymatöse Entzündung. Dessen Archiv. IV. Bd. 1852. S. 271. — Ueber die Natur der constitutionell-syphilitischen Affektionen. Ebendas. XV. Bd. 1858. S. 282.

diffuse Erkrankung des Muskelapparates unter dem bekannten Bilde der progressiven Muskelatrophie zu entwickeln vermöge. Allerdings sprechen sich einzelne Autoren für eine derartige Möglichkeit aus. So sah Nièpce[1]) bei einem 39jährigen, anhaltenden Anstrengungen in der Ausübung seines Berufes sich hingebenden Arzte eine progressive Atrophie der Muskeln des Nackens, der Schultern, der Arme und des Brustkastens, besonders linkerseits, zur Entwickelung gelangen, zu welcher sich während des Gebrauches eines jodhaltigen Wassers ein Exanthem hinzugesellte, welches man für ein syphilitisches halten zu müssen glaubte. Durch fortgesetzte Jodbehandlung wurde ein Stillstand, selbst eine gewisse Besserung der Muskelaffektion erzielt. Rodet[2]) beobachtete während der Behandlung eines indurirten Schankers mit Sublimat Atrophie der Ober- und Unterschenkel, sowie des rechten Armes unter Schmerzen und fibrillären Contraktionen erfolgen, welche durch die Anwendung von Jodkalium nach 9 Monaten zur Heilung gelangte. Aber diese Fälle lassen immer noch gegründete Zweifel an der syphilitischen Natur des Muskelleidens offen, und so sehr man immerhin a priori die Möglichkeit der Entwickelung einer progressiven Muskelatrophie auf Grund der syphilitischen Dyskrasie zuzulassen geneigt sein könnte, so mangeln uns doch hiefür noch die vollgültigen und beweisenden Belege.

---

§ 146.

Bei dem Kampfe der Meinungen über die Natur der progressiven Muskelatrophie hatte man immer jene genuinen Formen der Erkrankung im Auge, welche unter dem Einflusse einer congenitalen Diathese bald spontan, bald nach ermüdenden Muskelanstrengungen sich entwickeln und über einen mehr oder minder grossen Theil der quergestreiften willkürlichen Muskeln in doppelseitiger, meist symmetrischer Verbreitung sich erstrecken. Wenn schon die Aetiologie dieser Erkrankungsformen, wie wir dargelegt zu haben glauben, mit der Annahme einer primär myopathischen Affektion in befriedigender Weise in Einklang gebracht werden kann, so findet sich doch noch eine weitere Reihe von Argumenten, welche den Beweis für diese Annahme zu vervollständigen geeignet sind, und welche, wie uns scheint, eine besondere Bedeutung für die von uns vertretene Auschauung in Anspruch nehmen können.

§ 147.

Wir möchten hier vor Allem die Thatsache hervorheben, dass der progressiven Muskelatrophie die Tendenz zukömmt, an bestimmten Stellen in ihrer Verbreitung sich zu beschränken, und zwar sind es namentlich die grossen Gelenke der Extremitäten, welche als hemmende Marken dem örtlichen Weiterschreiten sich entgegenstellen. Wir erinnern an die so überaus häufigen Fälle, in denen lediglich die Handmuskeln atrophisch sind, sowie an jene, ebenso häufigen Beispiele, in denen die Atrophie der Hände und Vorderarme an den Ellbogen sich beschränkt. Umgekehrt finden wir oftmals den Prozess an der Muskulatur der Schultern und Oberarme entwickelt, während jene der Vorderarme und Hände

---

[1]) Nièpce, Gaz. med. de Paris. No. 17. 1853. p. 260. — Arch. génér. de Med. 1853. pag. 626.

[2]) Rodet. L'Union médic. No. 26. 1859.

intakt blieb. An den unteren Extremitäten sind es die Kniegelenke, an welchen die Atrophie der Muskeln der Füsse und Unterschenkel mit Vorliebe sich begränzt. Wir sehen an den von uns selbst beobachteten Fällen ein derartiges Verhältniss häufig genug ausgeprägt, und es wäre leicht, aus der Literatur zahlreiche Belege hierfür beizubringen. In Fall I beschränkte sich der Process an der rechten oberen Extremität lediglich auf die Handmuskeln; die Fälle II, III, XV, XVI geben Beispiele, in denen die Atrophie der Vorderarme eine hemmende Schranke an den Ellbogengelenken gefunden hatte, während in den Fällen IX, X, XI und XVII die an den Oberarmen bestehende Atrophie an den gleichen Stellen in ihrer Verbreitung nach unten sistirte. Für die Unterextremitäten bietet uns Fall III einen Beleg für die Beschränkung der an den Unterschenkeln vorhandenen Atrophie an den Kniegelenken. Dieses Verhalten, welches wir von keinem der Autoren näher gewürdigt und für die Theorie der Krankheit verwerthet finden, deutet darauf hin, dass der Process der Muskelatrophie, wenn derselbe zunächst an einer bestimmten Muskelgruppe primär zur Entwickelung gelangte, progressiv auf die anliegenden Muskeln übergreift, und erst an solchen Stellen sich zu beschränken geneigt ist, an denen die Continuität und Contiguität des Muskelgewebes in gewissem Grade eine Unterbrechung erleidet.

§ 148.

Indessen soll keineswegs behauptet werden, dass diese Schranken unübersteiglich wären; wir wollten nur die bemerkenswerthe Thatsache hervorheben, dass eben der Prozess in einer auffallend grossen Zahl von Fällen an denselben für immer oder wenigstens zeitweise in seiner örtlichen Ausbreitung zum Stillstande gelangt. In vielen Fällen lässt sich schon durch die Anamnese der aufsteigende oder absteigende Gang des Prozesses erkennen, und fast durchgehends ist dann in den später befallenen Theilen der Grad der Atrophie ein geringerer. Mitunter kömmt es vor, dass der Prozess, nachdem er die Gränzen der Gelenke überwunden und in das anstossende Glied übergriff, in letzterem nur bis zu einem gewissen Punkte sich verbreitet und dann sein Ende erreicht. Auf diese Weise kommt es dann zu jenen seltsamen Zuständen, in denen die Atrophie nur auf einen Theil der Muskeln, etwa auf die unteren Hälften, sich beschränkt, während die oberen Hälften derselben normal sich verhalten, oder umgekehrt. Wir finden in unseren Fällen für das Gesagte mehrfache und frappante Beispiele. In Fall II sehen wir, wie die an den Ellbogengelenken sich beschränkende Atrophie der Hände und Vorderarme erst nach etwa 20 Jahren wieder progressiv zu werden und sich an der linken Seite auf den Oberarm hinauf fortzusetzen begann. Ein ähnliches Verhältniss zeigt Fall III, in welchem eine an den Vorderarmen und Unterschenkeln bestehende Atrophie erst nach vielen Jahren auf die Oberarme und Oberschenkel sich propagirte; das hier so deutlich erkennbare Beschränktsein der Abmagerung auf die unteren Parthieen der Oberschenkel, sowie auf die unteren Hälften der Mm. tricip. der Oberarme sprachen deutlich für die örtliche Verbreitung des Prozesses in den Muskeln von Unten nach Oben. In äusserst exquisiter Weise finden wir die partielle Atrophie gewisser Muskeln ausgeprägt in Fall VII, wo augenscheinlich neben hochgradiger Atrophie der Hände nur die unteren Parthieen der Vorderarme, sowie bei totaler Atrophie der Unterschenkel nur die zunächst über den Kniegelenken gelegenen Parthieen der Oberschenkelmuskulatur erheblich abgemagert waren, während die oberen Parthieen der Vorderarm- und der Oberschenkelmuskeln eine durchaus normale und kräftige Ernährung darboten. Auch hier war es zweifellos, dass der

Prozess in ascendirendem Gang von den Händen auf die Vorderarme, von den Unterschenkeln auf die Oberschenkel sich zu verbreiten im Begriffe stand, ohne bereits die Totalität der Muskeln der sekundär befallenen Theile in Mitleidenschaft gezogen zu haben. Auf welche Weise das Uebergreifen der Erkrankung über die Gränzen, welche die Gelenke bilden, geschieht, davon konnten wir uns aufs Schönste in Fall XXI überzeugen, in welchem der Gang des Prozesses in den oberen Extremitäten als ein descendirender sich darstellte. Als wir den Kranken zum letzten Male während des Lebens untersuchten, zeigte die hochgradige Atrophie der Oberarme noch eine scharfe Begränzung an den Ellbogengelenken, und die Muskulatur der Vorderarme war sowohl bezüglich der Funktion, wie des Volumens noch durchaus normal. Als nach dem Tode des Kranken, etwa $1^1/_2$ Jahr später, wir die anatomische Untersuchung der rechten oberen Extremität vornehmen konnten, überzeugten wir uns, dass die Degeneration von den im höchsten Grade atrophischen Mm. biceps und brachialis internus auf den, den Insertionsparthieen der genannten Muskeln am Vorderarme anliegenden Muskelkörper des M. supinator longus (M. brachio-radialis), ebenso weiterhin auf die Muskelbäuche der Mm. radial. externus longus und brevis und auf den letzterem angränzenden, obersten Theil des M. extensor digitor. communis übergegriffen hatte. Da die Veränderung an letztgenanntem Muskel sich lediglich auf die obersten Parthieen beschränkte, und auch an den übrigen der genannten Vorderarmmuskeln die Erkrankung an den oberen Theilen am Meisten ausgeprägt war und nach unten allmälig abnahm, so war eine direkte Propagation des Prozesses von den Oberarmmuskeln aus auf den Vorderarm per contiguitatem und continuitatem des Muskelgewebes ausser Zweifel. Die Verhältnisse, wie sie in diesem Falle an dem dem degenerirten M. biceps anliegenden Theile des M. coracobrachialis gefunden wurden, bewiesen deutlich genug die Fortpflanzung des Prozesses per contiguitaten von einem Muskel auf den anderen auch in transversaler Richtung (S. 197). Auch in Fall I liess die anatomische Untersuchung das Fortschreiten und direkte Uebergreifen des Prozesses von Muskel zu Muskel, sowie den örtlichen Gang desselben innerhalb einzelner Muskeln nicht verkennen. Hier war der Prozess in ascendirendem Verlaufe von den Unterschenkeln her auf die Oberschenkel übergegangen; während derselbe linkerseits lediglich herauf bis zum Abdomen gelangte und hier seine Beschränkung fand, war rechterseits die Erkrankung auf den M. iliopsoas, auf die Muskulatur des Gesässes, der Lende und des Rückens fortgeschritten, um erst etwa in der Mitte der langen Thoraxmuskeln sein Ende zu erreichen. Im Psoas liessen sich alle Stadien der von Unten nach Oben aufsteigenden Erkrankung überblicken, indem derselbe in seinen untersten, zunächst der Insertionsstelle am kleinen Trochanter gelegenen Theilen durchaus atrophisch und lipomatös entartet, höher hinauf in abnehmendem Grade verändert und in seinen obersten Parthieen vollkommen normal sich zeigte (S. 12). Dass der Prozess auf seinem Gange durch den Muskel auch innerhalb der Continuität desselben dauernd sich zu beschränken vermag, dafür bietet uns der vorhin citirte Fall XXI gleichfalls Belege, in so-ferne in demselben der M. cucullaris nur in seinen unteren und mittleren Parthieen, die Mm. deltoidei nur in ihren oberen, den Insertionsstellen an Scapula und Clavicula entsprechenden Hälften, und die Mm. glutaei nur in ihren gegen die Insertionsstellen am Oberschenkelknochen zu gelegenen Theilen sich als atrophisch herausstellten und, wie die anatomische Untersuchung der Mm. deltoidei bestätigte, aus ihren atrophischen Theilen unter einer ziemlich schroffen Begränzung in die anstossenden gesunden Muskeltheile übergingen. Aehnliche Fälle von nur partiellen Atrophieen einzelner Muskeln finden sich auch in dem mehrfach citirten Werke von

Friedberg[1]) mitgetheilt. Vgl. fernerhin die Verhältnisse an den Deltamuskeln in dem von mir beschriebenen Fall XI.

§ 149.

Wir haben Oben (§ 124, 125) die Gründe entwickelt, wesshalb in überwiegender Häufigkeit es gerade die Muskeln der Hände, der Schultern und Unterschenkel sind, welche zunächst und primär von der Atrophie befallen werden. Ist es einmal zu solchen lokalen Erkrankungsheerden gekommen, so ist bei der entzündlichen Natur des Prozesses die Möglichkeit einer weiteren räumlichen Entwickelung hier mit grösserer, dort mit geringerer Leichtigkeit gegeben; die Krankheit, welche zunächst nur in den ursprünglich befallenen Muskeln meist bis zu völliger Vernichtung der contraktilen Elemente fortschreitet, wird alsdann auch in räumlicher Hinsicht eine progressive. Die primäre Myositis der Handmuskeln schreitet, wenn sie nicht, wie so häufig, eben auf die Hände beschränkt bleibt, zunächst in geminderter Intensität auf die Vorderarme, unter Umständen auch auf die Oberarme fort, wenn nicht die Ellbogengelenke derselben Einhalt geboten. Die primäre Myositis der Unterschenkel propagirt sich, wenn nicht die Kniegelenke ihr eine Schranke bieten, nach Oben auf die Oberschenkel, auf die Muskeln des Gesässes und der Lenden, und es ist weiterhin die Möglichkeit eines Uebergreifens der Erkrankung in transversaler Richtung auf die Muskulatur der Bauchdecken gegeben. Gegenüber dieser ascendirenden Entwickelungsweise der progressiven Muskelatrophie sehen wir umgekehrt nicht selten den descendirenden Gang, und hier finden wir am Häufigsten den primären Ausgangspunkt an den Schultermuskeln, besonders den Deltoideis, gegeben, von denen aus die Erkrankung herab auf die Oberarme mit Tendenz zur Beschränkung an den Ellbogengelenken, und häufig genug auch in transversaler Richtung auf die Muskulatur der vorderen und hinteren Thoraxfläche übergreift. Nur sehr selten scheint es sich zu ereignen, dass eine an den Mm. deltoideis beginnende Atrophie die oberen Extremitäten verschont und lediglich auf die Muskeln des Thorax sich propagirt. Wir kennen in dieser Beziehung nur einen einzigen, von Roberts[2]) mitgetheilten Fall, der ein 20jähriges, sonst gesundes Dienstmädchen betraf, bei welchem eine offenbar von den Schultermuskeln ausgehende Atrophie sich auf die Mm. pectorales, supra- und infraspinati, teretes majores und minores, latissimi dorsi, serrati magni und rhomboidei fortgesetzt hatte; am Oberarm waren beiderseits alle Muskeln gesund, ebenso an Vorderarmen, Händen, Becken und unteren Extremitäten. — In seltenen Fällen sind es andere Muskeln oder Muskelgruppen, als die vorhin bezeichneten, welche die primären Erkrankungsheerde darstellen. Wir haben in Fall X ein Beispiel gegeben, in welchem die Erkrankung von den Lendenmuskeln aus in ascendirendem Gang sich propagirte und selbst entfernte Muskeln erreichte; in Fall VIII waren es offenbar die Gesässmuskeln, von denen aus der Prozess nach abwärts auf die unteren Extremitäten, nach aufwärts auf die Lenden- und Rükenmuskeln sich verbreitete. Wir möchten an dieser Stelle die Seltenheit eines descendirenden Ganges der Affektion für die unteren Extremitäten zu urgiren nicht unterlassen; der letztgenannte Fall ist das einzige Beispiel einer derartigen Verlaufsweise, welches wir aus eigener Erfahrung kennen, während der ascendirende Gang von den Füssen und Unterschenkeln aus zu den gewöhnlichen Vor-

---

[1]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 14 und 57.
[2]) Roberts, On essay on wasting palsy. London 1858. pag. 40.

kommnissen gehört. Für die oberen Extremitäten ist die descendirende Entwickelungsweise von den Schultern aus dagegen erfahrungsgemäss eine sehr häufige, wenn allerdings auch hier die ascendirende, von den Händen und Vorderarmen ausgehende Verlaufsweise überwiegt.

§ 150.

Mit nur seltenen Ausnahmen beginnt die progressive Muskelatrophie von einigen oder selbst mehreren primären Erkrankungsheerden aus sich zu verbreiten. In der Regel entwickelt sich die Krankheit als eine doppelseitige, und zwar sind es meist symmetrische Muskeln oder Muskelgruppen, welche gleichzeitig oder in rascher Aufeinanderfolge erkranken; halbseitige Erkrankungsformen gehören zu den Seltenheiten. Indessen gilt diese fast constante Regel der Doppelseitigkeit und Symmetrie doch im Allgemeinen nur mehr für die primär befallenen Heerde, obgleich auch hier Ausnahmen sich finden, während die sekundäre Verbreitung von denselben aus häufig genug auf beiden Seiten nicht ganz gleichmässig geschieht, so dass sich häufig Fälle finden, in denen die Atrophie auf der einen Seite weniger entwickelt ist oder sich wohl auch auf eine geringere Zahl von Muskeln erstreckt, als auf der anderen. Wir finden in unseren eigenen Fällen mehrfache Belege für das Gesagte. In Fall XVII war die Erkrankung lediglich einseitig und beschränkte sich nur auf den rechten Oberarm, den rechtsseitigen Deltoideus und Pectoralis; alle anderen Muskeln des Körpers blieben verschont. In Fall XIII war von den oberen Extremitäten nur die linke atrophisch, dagegen war die Erkrankung an den unteren Extremitäten doppelseitig und genau symmetrisch. In Fall I bestand an den oberen Extremitäten nur Atrophie der rechten Hand; an den unteren Extremitäten war die Affektion wohl bilateral, allein es war dieselbe rechts in höherem Grade entwickelt und auch weiter hinauf auf den Iliopsoas, die Glutaei und die langen Muskeln der Lende und des Rückens fortgeschritten. In Fall II waren die beiden Hände und Vorderarme die Ausgangspunkte; während aber rechts die Affektion am Ellbogen sich beschränkte, hatte sich dieselbe links in abnehmender Intensität hinauf auf die Muskeln des Oberarms und der Schulter fortgesetzt. Fall IX bietet ein Beispiel, in welchem die descendirende Affektion der oberen Extremitäten rechts am Ellbogen sich begränzte, während links dieselbe noch auf Vorderarm und Hand sich erstreckte; auch am Rumpf und an den unteren Extremitäten bestand die Atrophie links in vorwiegendem Grade. In den Fällen XIV und XX hatte umgekehrt auf der rechten Körperseite die Atrophie bei im Allgemeinen symmetrischer Verbreitung eine höhere Entwickelung erreicht. — Höchst selten scheinen die Beispiele eines wohl bilateralen, aber dabei durchaus unsymmetrischen Auftretens der Erkrankung. Wir möchten als Beispiel hierfür den sehr seltsamen, von Cooke[1]) beobachteten Fall citiren, der einen Offizier betraf, bei welchem die Muskeln des linken Oberarms von der Schulter bis zum Ellbogen sehr geschwunden waren, während die Muskeln des linken Vorderarms ein normales Verhalten zeigten; an der rechten Seite dagegen waren die Muskeln des Vorderarms und der Hand sehr geschwunden und deren Bewegungen beinahe ganz erloschen, während die des Oberarms an Volumen und Kraft ganz normal sich verhielten. Auch möge hier der von Meyer[2]) beschriebene Fall eines jungen Kaufmannes erwähnt werden, bei welchem der rechte Arm und das linke Bein Sitz der Atrophie gewesen waren. In einem älteren, von Bell[3]) beobachteten

---

[1]) Cooke, On palsy. London 1822. pag. 31. — Canstatt's Jahresbericht für 1858. III. Bd. Seite 101.

[2]) Meyer, Wiener Wochenschrift. No. 41. 1855.

[3]) Ch. Bell, The nervous system of the human body. 3. edit. London 1844. pag. 432.

Falle bestand bei einem 40jährigen Manne Atrophie der Hand und des Vorderarms linkerseits, des Oberarms und der Schulter rechterseits.

Am Häufigsten sind ohne Zweifel jene Fälle, in denen von beiden Händen, oder von beiden Füssen und Unterschenkeln, oder von diesen und jenen aus gleichzeitig oder in rascher Aufeinanderfolge die Erkrankung primär beginnt, und von hier aus in ascendirendem Verlaufe nach Oben fortschreitet. Nicht selten combiniren sich hiermit noch weitere Erkrankungscentren an den beiden Deltoideis, von denen aus der Prozess einerseits sich auf Brust- und Rückenmuskeln propagirt, andererseits auf die Oberarme descendirt, und mit dem an den Vorderarmen bestehenden, entgegenkommenden Prozesse confluirt. (Fall XII). Meist kann man in derartigen Fällen, wenigstens während gewisser Stadien im Verlaufe der Krankheit, durch Berücksichtigung der verschiedenen Grade, welche die Atrophie an den einzelnen Muskeln darbietet, die Ausgangspuukte und den Gang, den der Prozess in seiner örtlichen Verbreitung eingeschlagen hatte, mit Deutlichkeit erkennen, und während z. B. in solchen Fällen die Handmuskeln, die Deltoidei und Unterschenkelmuskeln bis aufs Aeusserste atrophirt sind, zeigt die Muskulatur der Vorder- und Oberarme, des Thorax und der Oberschenkel noch die früheren Stadien der Entartung und ergibt noch mehr oder minder deutlich willkürliche Contraktionen und Reaktionen bei der elektrischen Erregung. Mehrfache Ausgangspunkte der Erkrankung liessen sich auch in Fall IV nicht verkennen, und man konnte in demselben neben der aufsteigenden Atrophie an den Extremitäten und dem progressiven Uebergreifen derselben auf die Muskulatur des Rumpfes noch besondere primäre Erkrankungsheerde an der Muskulatur der Zunge und der Lippen nachweisen, von welcher aus die Atrophie einerseits auf die Muskeln der Gaumenbögen, des Pharynx und Kehlkopfs, andererseits auf die mit dem M. orbicularis oris in Contiguität stehenden Gesichtsmuskeln in immer grösserer Ausdehnung sich verbreitete. Wenn aber von mehreren primären Centren aus die Affektion beginnt und die von denselben ausgehenden Störungskreise in ihrem progressiven Fortschreiten auf eine immer grössere Zahl benachbarter Muskeln an ihren Peripherieen sich berühren und zusammenfliessen, so kömmt es zu generellen Formen der Erkrankung, in denen dann oft nur noch vereinzelte oder wenige Muskeln verschont bleiben. Die Muskeln der Hände und Vorderarme, der Schulter, der Unterschenkel, mitunter auch der Lippen, der Zunge sind hier meist die zunächst und primär betroffenen Gebilde. Für die Muskulatur des Rumpfes scheint in solchen Fällen die sekundäre Erkrankung die Regel zu sein, und es scheint sich der Prozess fast ausnahmslos auf dieselbe erst von den Extremitäten aus zu propagiren; wenigstens sind, die Lendenmuskeln ausgenommen, nur vereinzelte Beispiele bekannt, in welchen an den Rumpfmuskeln primäre Erkrankungscentren nachweisbar gewesen waren. Wir erwähnen hier des Falles von Barton[1]), in welchem die Krankheit an den grossen Sägemuskeln zuerst auftrat und erst später an den Muskeln der unteren Extremitäten sich hinzugesellte. Es begreift sich die Seltenheit derartiger Fälle daraus, dass eben für die Muskulatur des Rumpfes ungleich seltener und weniger, als für die Muskeln der Extremitäten, die schädlichen Momente ermüdender Arbeit, welche wir als eine hauptsächliche Bedingung für das primäre Erkranken gewisser Muskeln und Muskelgruppen kennen gelernt haben, gegeben sind.

---

[1]) Barton, Dubl. Hosp. Gaz. 15. June. 1857.

§ 151.

Aber gegenüber den bisher betrachteten Formen der progressiven Muskelatrophie lässt sich eine andere Reihe von Fällen unterscheiden, in denen eine Verbreitung von bestimmten Heerden aus sich nicht wohl nachweisen lässt, sondern in denen es vielmehr scheint, als ob mehr oder minder die gesammte Zahl der quergestreiften Muskeln vollkommen oder nahezu gleichzeitig in die krankhafte Störung eintrete. Es scheint, als ob in derartigen, gleich von vorne herein mehr oder minder generell auftretenden Muskelatrophieen, wofür wir in Fall V ein Beispiel gegeben, eine besonders hochgradige, dem Muskelgewebe inhärirende Erkrankungsdiathese angenommen werden müsste, vermöge welcher eine spontane Entwickelung des Leidens schon durch die funktionellen Reize, wie sie durch keineswegs übermässige, tagtägliche Muskelaktionen bedingt werden, ermöglicht werden könnte. Mit der für die Deutung solcher Fälle kaum zu entbehrenden Annahme einer in besonders hohem Grade ausgeprägten Diathese würde sich auch die Thatsache sehr wohl in Einklang bringen lassen, dass dieselben durch eine besondere Malignität, durch eine geringe Neigung zu Stillständen, eine meist auffallend rapide und unaufhaltsame Entwickelung und damit eine im Durchschnitt weit kürzere mittlere Verlaufsdauer sich auszeichnen.

§ 152.

Indessen lässt sich wohl behaupten, dass auch in solchen Fällen, in denen die Krankheit die möglichste Verbreitung gewonnen hat, immer eine gewisse Zahl von quergestreiften Muskeln von der Störung unbetroffen bleibt, und dass somit eine allgemeine, generelle Form der progressiven Muskelatrophie im strengen Sinne des Wortes nicht existirt. Es gibt Muskeln, welche höchst selten, ja solche, welche selbst niemals an der Erkrankung sich betheiligen und eine besondere Immunität zu besitzen scheinen. Vor Allem sind hier zu nennen die quergestreiften Muskelapparate der höheren Sinnesorgane, und es ist uns weder aus eigener Erfahrung, noch aus fremder Casuistik ein Beispiel bekannt, in welchem es an den Muskeln der Bulbi (Mm. recti und obliqui, levat. palpebr. super.) oder des inneren Ohres (Mm. tensor tympani und staped.) zur Atrophie gekommen wäre, während doch die Symptome einer Betheiligung derselben durch Störungen in den Bewegungen der Bulbi und in der Funktion des Gehörs in zweifelloser und nicht wohl zu übersehender Weise hätten zu Tage treten müssen. In Fall IV konnten wir uns auch durch die anatomische Untersuchung von der vollständigen Integrität der genannten Muskeln überzeugen, obgleich ausserdem die Muskulatur des Kopfes in einer sehr verbreiteten Weise an der Atrophie sich betheiligte. Die Erklärung der Immunität jener Muskeln mag wohl darin gelegen sein, dass einerseits denselben ermüdende Anstrengungen und ungewöhnliche Kraftleistungen unter den gewöhnlichen Verhältnissen nicht wohl aufgebürdet werden, andererseits dieselben bei ihrer geschützten, mit keinem anderen Muskel contiguirlich verbundenen Lage innerhalb knöcherner Umhüllungen auch von einer an den Gesichtsmuskeln bestehenden fortschreitenden Atrophie nicht erreicht werden können.

Bis zu einem gewissen Grade scheint auch die mediane Lage gewisser Muskeln einen bestimmten Schutz zu gewähren, indem dieselben in den progressiven Formen der Krankheit von dem von den seitlichen Theilen transversal gegen die Mittellinie des Körpers fortschreitenden Prozess am Letzten und Schwersten erreicht werden. So fanden wir in Fall IV die Mm. recti abdominis durchaus gesund, während doch die übrigen Bauchmuskeln bereits in

die Erkrankung eingetreten waren, und es schien, abgesehen von der medianen Lage, auch die dicke Scheide, welche die genannten Muskeln einschliesst, als ein schützendes Moment betrachtet werden zu können. In demselben Falle war auch auffallender Weise der M. azygos uvulae verschont geblieben, während doch die Muskulatur der Gaumenbögen von dem von der Zungen- und Pharynxmuskulatur aus übergreifenden Prozess bereits erreicht worden war.

§ 153.

Im Allgemeinen zeigen die Muskeln des Halses und Kopfes eine geringe Neigung, an dem Prozesse der progressiven Muskelatrophie sich zu betheiligen, und es sind Beispiele bekannt, in denen bei einer bis zu den höchsten Graden fortgeschrittenen Atrophie der Muskulatur des Rumpfes und der Extremitäten die Muskeln der genannten Theile durchaus intakt geblieben waren. (Fall IX). Namentlich ist mir kein Fall bekannt, in welchem Anhaltspunkte für die Annahme gegeben gewesen wären, dass die Erkrankung von den Schultern oder dem Thorax aus in ascendirendem Verlaufe auf die Muskeln den Halses und von da weiterhin auf jene des Gesichts sich propagirt hätte; nur die in Fall X beobachtete Erkrankung der Mm. sternocleidomastoidei schien einer Verbreitung des Prozesses von den vorderen Thoraxmuskeln aus ihre Entstehung zu verdanken. In allen Fällen, in denen die Kopf- und Gesichtsmuskeln an der Atrophie sich betheiligen, scheint es sich um separate Erkrankungscentren zu handeln, welche primär an der Muskulatur der Zunge und der Lippen (M. orbicul. oris) in Form einer Atrophia glosso-labialis progressiva zur Entstehung gelangen, und von welchen aus alsdann die Erkrankung per contiguitatem sekundär auf die Muskulatur des Pharynx, des Gaumens u. s. w. und auf die äusseren Gesichtsmuskeln in immer weitergreifender Ausdehnung sich verbreitet. Demgemäss zeigen denn auch in solchen Fällen die Muskeln der Zunge und der Lippen die ältesten und vorgeschrittensten Stadien der Degeneration, und keiner der Kopfmuskeln, mit Ausnahme der vorhin genannten Muskeln der Augen und inneren Ohrgebilde, bleibt unter Umständen von der sekundären Erkrankung verschont. Auch die Kaumuskeln, welchen Roberts[1]) irrthümlicher Weise absolute Immunität zuschreibt, vermögen, wie dies unser Fall IV zeigt, an der Erkrankung sich zu betheiligen.

Zu den selten erkrankenden Gebilden müssen endlich noch das Zwerchfell und die Kehlkopfmuskeln gerechnet werden. Was das Zwerchfell betrifft, so haben wir in unseren Fällen IV, X und XXI Beispiele für eine Theilnahme desselben an der Erkrankung geliefert; in letzterem Falle war die Degeneration desselben offenbar eine sehr erhebliche, indem klinisch die exquisiten Symptome einer Paralyse desselben bestanden. Vielleicht dürfte, wenn man in Fällen verbreiteter, auch auf die Rumpfmuskeln sich erstreckender Atrophie regelmässig das Diaphragma einer genaueren histologischen Untersuchung unterziehen würde, eine Betheiligung desselben als eine häufigere Erscheinung sich herausstellen, als man zur Zeit auf Grund der vorliegenden Thatsachen anzunehmen berechtigt ist. — Für die Kehlkopfsmuskeln hat schon Cruveilhier in seinem berühmten Falle des Marktschreiers Lecomte die Möglichkeit der Erkrankung constatirt, und es dürfte immerhin nicht unwahrscheinlich sein, dass die mit dem Geschäfte des Kranken verbundenen Ueberanstrengungen der Stimme ätiologisch von Einfluss gewesen waren. Indessen hat doch auch Friedberg, ohne dass derartige

---

[1]) Roberts, Loc. cit. pag. 102.

Schädlichkeiten in Frage kommen konnten, in seiner 10. Beobachtung (a. a. O. S. 48) ein Beispiel von Betheiligung der Kehlkopfsmuskeln gegeben, sowie auch ich selbst in Fall III und IV eine Erkrankung derselben nachzuweisen im Stande war; in ersterem Falle zeigte die laryngoscopische Untersuchung linkerseits Lähmung der Bewegungen des Stimmbandes und des Aryknorpels, und es erschienen die Gebilde der linken Hälfte des Larynxeingangs eingesunken und von geringerem Umfang, während im zweiten Falle die anatomische Untersuchung die früheren Stadien der Erkrankung an den Mm. crico-arytaenoideis zu constatiren vermochte.

---

§ 154.

So ungezwungen sich, wie wir gesehen haben, die in der Entwickelung und dem Verlaufe der progressiven Muskelatrophie zu beobachtenden thatsächlichen Verhältnisse mit der Annahme einer myopathischen Genese in Einklang bringen lassen, so schwierig möchte es sein, vom neuropathologischen Standpunkte aus eine Erklärung durchführen zu wollen, welche nur einiger Massen dem Bedürfnisse, sich eine Vorstellung von der Entstehungs- und Verbreitungsweise der Krankheit zu bilden, Befriedigung gewähren könnte.

Fassen wir zunächst die motorischen Nervenstämme ins Auge, so ergibt sich auf den ersten Blick, dass die Verbreitung der Muskelatrophie in den einzelnen Fällen keineswegs bestimmten Innervationseinheiten entspricht, sondern dass vielmehr Muskeln und Muskelgruppen zusammen und gleichzeitig erkranken, die von verschiedenen Nervenstämmen aus versorgt werden. Ebenso sind nicht immer sämmtliche Muskeln affizirt, welche von einem und demselben Nerven innervirt werden, sondern nur eine grössere oder kleinere Zahl derselben. So sehen wir häufig die Muskeln der Hände ergriffen, welche von verschiedenen Nerven (Nn. medianus und ulnaris) versorgt werden, während die von den gleichen Stämmen innervirten Muskeln der Vorderarme durchaus intakt blieben. In den so häufig vorkommenden Fällen, in denen Hände und Vorderarme atrophisch sind, die Affektion aber an den Ellbogen sich begränzt, handelt es sich gleichfalls um Muskeln, die von verschiedenen Nervenstämmen (Nn. medianus, ulnaris und radialis) innervirt werden, und es würde vom neuropathologischen Standpunkte aus schwer ein Grund dafür anzugeben sein, wesshalb der M. triceps brachii, welcher doch auch vom N. radialis Aeste bekömmt, unversehrt blieb. Fassen wir die so häufige Combination einer an den Ellbogen sich beschränkenden Atrophie der Oberarm-, Schulter- und Thoraxmuskeln ins Auge, so ist auch hier zu bemerken, dass diese Muskeln ihre Aeste von sehr verschiedenen Nervenstämmen bekommen, und dass doch andererseits wieder Muskeln, die von denselben Nervenstämmen versorgt werden, z. B. die vom N. radialis innervirten Vorderarmmuskeln, frei blieben. Gerade der M. deltoideus, der so oft zuerst und isolirt erkrankt, wird von verschiedenen Nervenstämmen aus innervirt, so von Aesten der Nn. thorac. anterior. und axillaris, und wenn in solchen Fällen späterhin auch die Muskulatur des Oberarms in die Atrophie eintritt, die Erkrankung also in das Innervationsgebiet ganz anderer Nerven, der Nn. musculocutaneus und radialis, übergreift, so sehen wir doch Muskeln, die mit dem M. deltoideus eine gemeinsame Innervationsquelle besitzen, z. B. den M. teres minor, so häufig unbetheiligt bleiben. Oftmals wird in Fällen, in denen zunächst der M. deltoideus

leidet, weiterhin zunächst der M. trapezius ergriffen, und doch wird letzterer von einem ganz anderen Nerven, dem N. accessorius, versorgt, und es bleibt gewiss höchst seltsam, dass der von demselben Nerven versehene M. sternocleidomastoideus nur äusserst selten sich betheiligt. Wir erinnern hier an die auffällige Erscheinung, dass in unserem Falle XXI. am Oberarm nur der M. coracobrachialis intakt blieb, während die übrigen, gleichfalls vom N. musculocutaneus versorgten Oberarmmuskeln (Mm. biceps und brachialis intern.) die höchsten Grade der Degeneration darboten; ebenso war aber auch der M. triceps brachii ergriffen, obgleich derselbe von einem anderen Nerven, dem N. radialis, versehen wird, während dagegen die anderen von diesem Nerven versorgten, dem Vorderarm angehörigen Muskeln grösstentheils intakt erschienen. In analoger Weise lassen sich die Verhältnisse an den unteren Extremitäten durchführen, und man sieht hieraus, wie unmöglich es ist, die Entstehung und Propagation der Muskelatrophie auf einheitliche Innervationsgebiete zurückzuführen, und wie wenig die Gruppirung der betroffenen Muskeln und der Gang der Affektion bestimmten Nerven entspricht. Vielmehr sind es meist Muskelgruppen, die in funktioneller Beziehung eine gewisse Gemeinsamkeit besitzen, welche gleichzeitig oder in rascher Aufeinanderfolge erkranken, und wenn man hierbei auch nicht an die motorischen Fasern, sondern vielmehr an sogenannte trophische, innerhalb der motorischen Nervenstämme verlaufende Elemente denken wollte, so bleibt dennoch immer dieselbe Schwierigkeit der Deutung.

§ 155.

Unter diesen Verhältnissen gingen einzelne Autoren zurück auf eine primäre Erkrankung der im centralen Nervensysteme gelegenen, aber noch durchaus hypothetischen „trophischen Centren“, in welchen die Ursprünge der an der Peripherie räumlich weit geschiedenen trophischen Nervenfasern für die quergestreiften willkürlichen Muskeln eng aneinander gränzen sollten, in welchen aber zugleich die Verknüpfung der einzelnen Fasern eine ganz andere sei, als ihre peripherische Vertheilung und Verbreitung in den Endorganen. Man glaubte hieraus begreifen zu können, wesshalb die progressive Muskelatrophie in der Regel doppelseitig und symmetrisch sich entwickelt, aber dabei nicht die Gebiete bestimmter Nerven einhalte. Es lässt sich nicht in Abrede stellen, dass diese Anschauung, zu deren Vertretern u. A. Bergmann[1]) zählt, auf den ersten Blick etwas Bestechendes besitzt; indessen erheben sich doch bei näherer Betrachtung gegen dieselbe ernstliche Bedenken, unter denen wir vor Allem die keineswegs bewiesene Existenz trophischer Nerven und trophischer Centren in den Vordergrund stellen müssen (Cap. V.). Da wir mit Vorliebe die Muskeln der rechten Hand zuerst erkranken sehen, so würde sich hieraus für das trophische Centrum die Geneigtheit ergeben, gerade an jenem Punkte zuerst zu erkranken, wo die Ursprünge der trophischen Fasern für jene Gruppe kleiner Muskeln gelegen sind. Eine genau symmetrische Erkrankung jener beiden Stellen, in denen die centralen Enden der trophischen Fasern für die Muskeln der Füsse und Unterschenkel zusammenlaufen, würde andererseits in jenen Fällen statuirt werden müssen, in denen die beiden Füsse und Unterschenkel gleichzeitig von der Atrophie befallen werden. Es zeigt aber die Erfahrung, dass die primären Heerderkrankungen des centralen Nerven-

[1]) Bergmann, Ein Beitrag zur Naturgeschichte der progressiven Muskelatrophie. Petersburger mediz. Zeitschrift. VII. 1865. S. 83.

systems keineswegs die Geneigtheit besitzen, sich mit besonderer Vorliebe ganz bestimmte, umschriebene und symmetrische Stellen als Ausgangspunkte zu erwählen; es entwickeln sich dieselben bald hier, bald dort an sehr variablen und unsymmetrischen Punkten, und es liegt kein Grund vor, für die trophischen Centren ein anderes Verhalten anzunehmen. Auch die Thatsachen, wie wir sie im Verlaufe und der Verbreitungsweise der progressiven Muskelatrophie beobachten, fügen neue Schwierigkeiten der Deutung hinzu. So sehen wir gewisse Typen der Entstehung und Verbreitung der progressiven Muskelatrophie immer wiederkehren: es erkranken zuerst die Hände, dann die Vorderarme, später kömmt die Krankheit auch an den Füssen und Unterschenkeln zum Vorschein, oder die Succession ist eine umgekehrte; zuletzt betheiligen sich die Muskeln des Thorax u. s. w. Die Erkrankung im trophischen Centrum müsste also hier von den centralen Enden der trophischen Nerven für die Muskeln der Hände fortschreiten auf die der Vorderarme, dann auf die der Füsse, der Oberschenkel, zuletzt des Rumpfes, und andere, gleichfalls häufig sich wiederholende Verlaufstypen der progressiven Muskelatrophie würden wieder einen anderweitigen Gang der Erkrankung innerhalb der trophischen Centren voraussetzen. Denken wir uns aber eine regelmässige Anordnung der trophischen Nervenfaserursprünge innerhalb ihrer Centren in beliebigen Combinationen, so müsste für die Erklärung der verschiedenen Typen der Muskelatrophie ein genau symmetrisches und regelmässiges Fortschreiten der Erkrankung, mitunter selbst ein Ueberspringen gewisser Stellen, um an anderen, genau symmetrischen Punkten wieder aufzutreten, gefolgert werden müssen, also eine Regelmässigkeit in der Entwickelung und dem Fortschreiten der lokalen Erkrankung innerhalb der trophischen Centren, wie wir sie bei primären Erkrankungen der centralen Nervenheerde niemals zu sehen gewohnt sind. Auch möchte es schwierig sein, Gründe dafür beizubringen, wesshalb die Erkrankung des trophischen Centrums mit Vorliebe an jenen Stellen Halt macht, wo die trophischen Fasern für die Muskeln des Kopfes, für das Diaphragma und für andere bei der progressiven Muskelatrophie nur ausnahmsweise sich betheiligende Muskeln entspringen, und wesshalb die trophischen Centren der Muskeln der Augen und des inneren Ohres niemals in Mitleidenschaft gezogen werden. Oder sollten etwa die trophischen Centren der letztgenannten Muskeln eine besondere Immunität besitzen, oder an von den trophischen Centren der übrigen Muskeln so weit entfernten Stellen liegen, dass sie von dem fortschreitenden Prozesse nur ausnahmsweise oder niemals sollten erreicht werden können? Wie lässt sich vom neuropathologischen Standpunkte aus erklären, dass die progressive Muskelatrophie so häufig an den grossen Gelenken eine Schranke findet für ihre weitere Verbreitung?

§ 156

Man erkennt, dass sich der trophoneurotischen Theorie die grössten Bedenken und inneren Unwahrscheinlichkeiten entgegenstellen. Die Schwierigkeiten häufen sich, wenn man die nur partiellen Atrophieen der Muskeln von dem Standpunkte derselben aus zu erklären versuchen wollte. Wir meinen hier nicht jene Fälle, in denen lediglich etwa eine seitliche Parthie eines Muskels affizirt ist (Deltamuskeln in Fall XI), oder in denen man mitten im degenerirten Muskel noch mehr oder minder mächtige Züge wohlerhaltener Primitivbündel, oder auch nur, erst bei mikroskopischer Untersuchung erkennbar, vereinzelte, ihrer ganzen Länge nach wohlerhaltene Muskelfasern unmittelbar zwischen und neben erkrankten Elementen lie-

gend vorfindet. Von den Vertretern der trophoneurotischen Theorie würde hier immerhin der Einwand geltend gemacht werden können, dass eben jede Muskelfaser ihre besondere trophische Nervenfaser erhielte, und dass eben in solchen Fällen nicht die sämmtlichen Fasern für den betreffenden Muskel, sondern nur eine gewisse Zahl derselben im Centrum erkrankt seien, ein Einwand, welcher — wäre in der That die Realität eines trophischen Centrums für die quergestreiften Muskeln erwiesen — wenigstens nicht mit schlagenden Argumenten beseitigt werden könnte. Nach unserer Auffassung aber dürfte sich jenes Verhalten einer partiellen Erkrankung aus einer gewissen vitalen Selbstständigkeit der einzelnen Muskelprimitivfasern ableiten lassen, vermöge welcher einzelne oder viele derselben ihre normalen nutritiven Eigenschaften auch inmitten erkrankter Theile zu conserviren im Stande sind. Das Bedenkliche für die trophoneurotische Theorie liegt vielmehr in jenen Fällen, in denen wir die Erkrankung mitten im Muskel in der Weise sich beschränken sehen, dass etwa nur die obere oder untere Hälfte desselben an der Atrophie sich betheiligt, während die andere Hälfte gesund erscheint, wo also die einzelnen Primitivfasern eines Muskels nicht in ihrer ganzen Länge, sondern nur eine gewisse Strecke weit erkrankt sind (Fälle I, VII, XXI). Nehmen wir an, dass jede Muskelfaser nur eine einzige trophische Faser erhielte, welche die Ernährung der ganzen Muskelfaser beherrschte, so würde letztere eben auch immer nur in ihrer Totalität erkranken können, und partielle Atrophieen derselben wären geradezu unerklärbar. Man müsste vielmehr annehmen, dass jede Muskelprimitivfaser von einer grösseren Zahl trophischer Fasern innervirt würde, welche an verschiedenen Stellen, etwa in bestimmten Abständen in die Substanz der Muskelfaser eintreten. Für eine solche Annahme würde man aber vergeblich nach den leichtesten Stützen suchen, und die Histologie schuldet vor Allem noch den Nachweis, dass andere, als motorische Nervenelemente mit ihren bekannten und charakteristischen Endigungsweisen an die Muskelfasern herantreten. Gewiss würde es den vielen und ausgezeichneten Forschern, welche die Lehre von den letzten Endigungen der Muskelnerven in der sorgfältigsten Weise bearbeiteten, nicht entgangen sein, wenn, ausser den bei ihren eigenthümlichen terminalen Verhältnissen mit Sicherheit als motorisch zu erkennenden Nervenfasern, auch noch anderweitige Nervenelemente an die Muskelprimitivbündel sich begeben würden. Genaue Untersuchungen haben gezeigt, dass manche kleine Muskeln gewisser Thiere eine genau eben so grosse Zahl von Nervenfasern enthalten, als Muskelfasern vorhanden sind, dass also jede Muskelprimitivfaser eine einzige Nervenfaser erhält, welche wohl unzweifelhaft nur als motorische zu betrachten ist. Wo bleiben hier die trophischen Fasern? Wollte man aber den motorischen Fasern zugleich trophische Funktionen zuerkennen, etwa wie Vulpian (a. a. O.) sich die Sache denkt, — und ein anderer Ausweg bliebe wohl kaum übrig, um die Existenz eines trophischen Nerveneinflusses zu retten, — so müsste man entgegnen, dass es nach allen physiologischen Grundsätzen durchaus unzulässig ist, einer und derselben Nervenfaser ihrem Wesen nach spezifisch verschiedene Funktionen zuschreiben zu wollen. Und welcher Natur soll denn, so müssen wir endlich noch fragen, jene Erkrankung der trophischen Centren sein, welche man als die Ursache der progressiven Muskelatrophie annehmen zu müssen glaubt? Handelt es sich um Erweichung, Sclerose oder sonst irgend eine aktive oder einfache Ernährungsstörung? Wir vermissen noch jede präcise Antwort auf diese Fragen, und wir dürfen wohl aussprechen, dass eine zur Zeit noch undefinirbare Erkrankung eines noch durchaus hypothetischen trophischen Centrums, über dessen Lokalisation innerhalb der centralen Nervenheerde man bisher noch nicht einmal zur Einigung gelangen konnte, gewiss nicht zur genügenden Grund-

lage einer Theorie über das Wesen der progressiven Mnskelatrophie wird gemacht werden können.[1])

§ 157.

Am Wenigsten aber ist es die Doppelseitigkeit, mit der wir mit Vorliebe die progressive Muskelatrophie zur Entwickelung gelangen sehen, welche man, wie Bergmann[2]) will, als einen Beweis für den neurotischen Ursprung wird gelten lassen können. Es ist wohl nicht unschwer einzusehen, dass paarige Organe, welche in Bezug auf funktionelle Erregungen, auf Gefässvertheilung, Struktur und Ernährung unter durchaus gleichen Verhältnissen stehen, bei welchen ferner vermöge der vollkommenen Gleichmässigkeit und Identität ihrer ersten Anlage und späteren Entwickelung auch identische Verhältnisse bezüglich der formativen und nutritiven Erregbarkeit der sie constituirenden Elemente und damit auch bezüglich der Grade einer etwa bestehenden congenitalen Krankheitsdiathese vorausgesetzt werden dürfen, auch mit Vorliebe in symmetrischer und gleichartiger Weise zusammen erkranken, wenn innere oder äussere Schädlichkeiten dieselben in gleicher Weise betreffen. Wir erinnern beispielsweise an die käsigen Lungenphthisen, die parenchymatösen Nephritiden, die Erkrankungen der Tonsillen u. dgl., welche ja auch in der Regel doppelseitig auftreten, ohne dass es dabei Jemandem ernstlich in den Sinn gekommen wäre, diesen Krankheiten eine neurotische Quelle zu vindiziren oder dieselben auf eine primäre Erkrankung ihrer „trophischen Centren" zurückzuführen. Wir sehen die cataraktösen Degenerationen der Linse in der Regel doppelseitig erfolgen, obgleich dieselbe gar keine Nerven besitzt und ausserhalb jeder Beziehung zum Nervensystem stehend betrachtet werden muss. Bei der progressiven Muskelatrophie sind es namentlich die durch ein Uebermass der Funktion gegebenen örtlichen Schädlichkeiten, oder bei besonders hochgradiger Diathese schon die funktionellen Reize der tagtäglichen, gewöhnlichen Muskelaktionen, welche, wie wir dies früher nachzuweisen versuchten (§ 128 u. ffg.), mit Vorliebe an bestimmten Muskeln die zur Atrophie führende Myositis als primäre Ernährungsstörung hervorrufen, und es lässt sich wohl begreifen, dass die Erkrankung, wenn sie einmal an den Muskeln der rechten Hand und des rechten Vorderarms, oder am rechten Deltoideus u. s. w. zur Entwickelung gelangte, um so leichter auf die entsprechenden Muskeln der linken Seite übergreift, als die Kranken eben jene Aktionen, welche sie früher mit dem rechten Arme vollführten und jetzt hiermit nicht mehr zu leisten im Stande sind, vorwiegend dem linken Arme aufbürden, so dass an letzterem jetzt das krankmachende Moment ermüdender Arbeit sich mehr und mehr geltend macht. An den unteren Extremitäten tritt die Erkrankung meist gleich von Anfang an schon doppelseitig auf, weil an denselben die bezeichneten funktionellen Schädlichkeiten nicht, wie an den oberen Extremitäten, zunächst oder vorwiegend eine Seite, sondern gleich von Vorne herein beide Seiten gleichmässig betreffen. Sind einmal bestimmte Muskelgruppen erkrankt, so treten andere Muskeln und Muskelgruppen vikarirend in gesteigerte Aktion, und es bilden sich an ihnen neue Centren der Erkrankung. Haben sich aber primäre Erkrankungsheerde in grösserer oder geringerer Zahl einmal gebildet, so kann von diesen aus eine progressive Verbreitung der Affektion per contiguitatem et con-

---

[1]) Wir verweisen hier auf das Cap. V über die trophischen Nerven und trophischen Nervencentren Gesagte.

[2]) Bergmann. A. a. O. S. 116.

tinuitatem erfolgen, ohne dass es hierzu der Concurrenz der Nerven bedürfte. Nicht bestimmte Innervations- oder Circulationsterritorien sind es, die gleichzeitig oder in rascher Aufeinanderfolge symmetrisch erkranken, sondern vielmehr in funktioneller Hinsicht einheitliche und mit einander übereinstimmende Gebiete.

---

§ 158.

Es ist nicht unsere Absicht, eine vollständige Darstellung der klinischen Seite der progressiven Muskelatrophie hier anzufügen. Die vorzüglichen und erschöpfenden Leistungen, welche in dieser Beziehung bereits vorliegen und welche wir Aran, Duchenne, Wachsmuth, Friedberg, Roberts u. A. verdanken, dürften ein solches Unternehmen als überflüssig erscheinen lassen. Wir werden uns daher in Folgendem darauf beschränken, einige der wichtigsten Punkte in der Symptomatologie der Krankheit hervorzuheben und dieselben einer genaueren Betrachtung zu unterziehen.

§ 159.

Es bedarf keiner Erwähnung, dass das wesentliche und hauptsächlichste Symptom der Krankheit, von welchem dieselbe ihren zur Zeit allgemein üblichen Namen erhalten hat, eben die Atrophie der Muskeln ist. Wenn aber auch in der Mehrzahl der Fälle die Atrophie der Muskelelemente und die in gleichem Schritte damit zunehmende Funktionsverminderung in einer fortschreitenden Abnahme des äusseren Muskelvolumens ihren entsprechenden Ausdruck findet, so kommen doch Fälle vor, in denen das äussere Muskelvolumen noch keine entschiedene Verminderung erkennen lässt und dem Grade der inneren Atrophie keineswegs entspricht. Solches ereignet sich mitunter schon in den initialen Erkrankungsstadien, wenn die erst in geringerem Grade zu Stande gekommene Atrophie der Muskelelemente durch eine schon frühzeitig beginnende interstitielle Lipomatose compensirt wird (Fall V), und zwar geschieht dies mit besonderer Vorliebe an den Muskeln der unteren Extremitäten, seltener auch an jenen der Oberarme und Schultern, während an den zur diffusen Lipomatose nur wenig geneigten Muskeln der Hände und Vorderarme die Krankheit sich meist schon von den ersten Anfängen an durch Verminderung des Volumens zu erkennen gibt. Derartige Fälle mögen manche Autoren, z. B. Benedikt, zu der irrigen Annahme verleitet haben, als gehe eine eigentliche Muskellähmung der Atrophie voraus, und sei desshalb die Krankheit in einer ursprünglichen Neurose begründet. Ausserdem wird man auch noch berücksichtigen müssen, dass in den initialen Stadien der Erkrankung geringe Grade von Volumsverminderung der Muskeln oft nur schwer mit Bestimmtheit constatirbar sind, namentlich wenn die Affektion gleich von vorne herein symmetrisch sich entwickelt, und dass damit oftmals die Entscheidung über die Existenz eines geringen Grades von Volumsabnahme der Muskeln einer willkürlichen Beurtheilung anheimgegeben ist. Auch hatten wir uns in einzelnen, zur vorübergehenden Untersuchung sich präsentirenden Fällen, namentlich solchen, welche weibliche Individuen betrafen, zu überzeugen Gelegenheit, dass die Existenz eines gut entwickelten Panniculus adiposus das Urtheil über den Grad einer vorhandenen Muskelreduktion in erheblicher Weise zu erschweren vermag. In den meisten Fällen gewinnt indessen die fortschreitende

Abmagerung des Muskels früher oder später die Oberhand über die ihre Wahrnehmung störenden Momente, und man überzeugt sich dann leicht, dass die zunehmende Verminderung der Funktion immer in gleichem Schritte einhergeht mit den progressiven Graden des Muskelschwundes.

Schreitet der Prozess der interstitiellen diffusen Lipomatose in gleichem Maasse fort, als die Muskelelemente atrophiren, so kann es zu den höchsten Graden der Funktionsverminderung, selbst zu totaler Bewegungslosigkeit kommen, während die äussere Form und das Volumen der Muskeln nahezu oder vollkommen normal bleiben, ein Verhältniss, welches namentlich an den Muskeln der unteren Extremitäten nicht selten zu Stande kömmt (Fall I, II, III). Ja es kann selbst in Folge einer bis zu exzessiven Graden sich entwickelnden Lipomatose das normale Volumen der Muskeln überschritten werden, was mit Vorliebe an den Muskeln der Waden und bei schon in den Jahren der Kindheit zur Entstehung kommenden Muskelatrophieen sich ereignet, wodurch alsdann die pseudohypertrophischen Formen der progressiven Muskelatrophie zu Stande kommen, deren genauere Darstellung die Aufgabe des folgenden Kapitels sein wird.

In den meisten Fällen ist allerdings die interstitielle diffuse Fetthyperplasie eine nur sehr untergeordnete oder es fehlt dieselbe selbst vollständig. Der fortschreitende Schwund der Muskelelemente, sowie die Retraktion des im Perimysium internum zur Wucherung gekommenen Bindegewebes bedingen alsdann gleich von Anfang an eine fortschreitende Volumsverminderung des gesammten Muskels, so dass zuletzt platte Muskeln zu sehnigen Lamellen, lange Muskeln zu dünnen, fibrösen Strängen sich umgestalten. Aber auch dann ist die Möglichkeit einer noch spät an den bis zu den höchsten Graden atrophirten Muskeln zur Entwickelung gelangenden diffusen Lipomatose nicht ausgeschlossen, was namentlich wieder für die Wadenmuskeln gilt; die atrophischen Muskeln gewinnen wieder mehr und mehr an Volumen, allein ihre Funktion bleibt begreiflicher Weise dauernd vernichtet (Fall II, III). Schwindet später zu irgend einer Zeit das Fettgewebe wieder mehr oder weniger, was in Folge allgemeiner Ernährungseinflüsse, oder lokal durch den Druck des immer mehr sich retrahirenden und sclerosirenden Bindegewebes geschehen kann, so kann auch der Umfang der Muskeln wiederum abnehmen, und man kann auf diese Weise wechselnde Zustände des Volumens an den in solcher Weise veränderten Muskeln im Verlaufe des Leidens beobachten (Fall III, XX).

§ 160.

Unter den bei der progressiven Muskelatrophie vorkommenden Bewegungsanomalieen verdienen die unter der Bezeichnung „fibrilläre Muskelcontraktionen" bekannten und von allen Autoren hervorgehobenen Erscheinungen eine besondere Besprechung. Man versteht bekanntlich unter diesem Symptome, welches wir 12mal unter 20 Fällen zu constatiren vermochten, kurze und rasche Contraktionen einzelner Muskelfaserbündel, welche in rascher Folge bald hier, bald dort an den ergriffenen Muskeln sich erkennen lassen. Es ist offenbar, dass nur die Zuckungen der den oberflächlichsten Muskelschichten entsprechenden Faserbündel äusserlich wahrgenommen werden können, während die in den tieferen Muskelschichten vorkommenden sich der Beobachtung entziehen, und man begreift hieraus, wie gross die Häufigkeit dieser minimalen klonischen Muskelkrämpfe während einer nur kurzen Zeit in einem Muskel sein mag, an welchem man das Phänomen äusserlich in ausgesprochener Weise zu erkennen im Stande ist. In den meisten Fällen sind die fibrillären Contraktionen von

keiner, dem Kranken wahrnehmbaren Empfindung begleitet; nur manchmal fühlen die Kranken selbst dieselben als belästigende, wenn auch niemals schmerzhafte Sensationen. Da dieselben sich immer nur auf minimale Parthieen des Muskels beschränken, so entsprechen ihnen auch niemals Ortsveränderungen der von dem betreffenden Muskel zu bewegenden Theile; nur an den kleinen Muskeln der Hände bedingen sie mitunter leise und zuckende Bewegungen der Phalangen.

Bezüglich der Erklärung der fibrillären Contraktionen bestehen verschiedene, in so ferne selbst einander geradezu entgegengesetzte Anschauungen, als man dieselben bald als von jedem Nerveneinfluss unabhängig, bald als immer durch krankhafte Innervationsvorgänge erzeugt auffassen zu dürfen glaubte. Wachsmuth,[1]) ein Vertreter der ersten Anschauung, sucht den Grund in einer mit der mangelhaften Ernährung zusammenhängenden, ungenügenden Durchtränkung des Muskelgewebes mit Flüssigkeiten und erinnert an die bei Cholera vorkommenden Wadenkrämpfe, für welche er die von Buhl gegebene Erklärung einer Eintrocknung der Muskelsubstanz durch die profusen wässerigen Ausscheidungen acceptirt. Wir müssen die Applikation dieser Deutung auf die progressive Muskelatrophie für durchaus unzulässig erklären, in so ferne ein Trockenwerden der Muskelfasern bei letzterer sicherlich nicht existirt, vielmehr das gallertige, fischfleischähnliche Aussehen der mit der Harpune herausgeholten Muskelpartikelchen auf einen grossen Saftreichthum der erkrankten Muskeln hindeutet. Eher könnte man in den späteren Stadien der Degeneration, wenn die interstitielle Bindegewebswucherung eine sclerotische Beschaffenheit anzunehmen beginnt und durch deren Retraktion eine grössere Zahl von Blutgefässen zur Obliteration gelangt, an ein Trockenwerden der Muskelfasern denken; allein gerade in dem Stadium der fibrösen Degeneration sehen wir die früher vorhanden gewesenen fibrillären Contraktionen meist in den Hintergrund treten. Jeder Pathologe kennt die eigenthümliche Trockenheit des Muskelgewebes beim Typhus, und doch beobachtet man bei dieser Krankheit keine fibrillären Contraktionen. Nachdem indessen die so lange unerledigt gebliebene Frage von der Existenz der Irritabilität der Muskelfaser, als einer vom Nerveneinflusse durchaus unabhängigen Eigenschaft, heut zu Tage als in bejahendem Sinne beantwortet betrachtet werden kann, wird Nichts im Wege stehen, die Entstehung fibrillärer Contraktionen bei der progressiven Muskelatrophie als die Folge der an den Muskelelementen und in ihrer Umgebung vor sich gehenden entzündlichen Reizungen und aktiven Ernährungsstörungen zu betrachten, und die idiomuskuläre Natur wenigstens für einen Theil derselben anzuerkennen. Dass fibrilläre Contraktionen unabhängig von den motorischen Nerven zu Stande kommen können, zeigt das mitunter beobachtete Bestehen derselben in gelähmten Muskeln, namentlich aber die von Schiff[1]) experimentell erwiesene Thatsache von

---

[1]) Wachsmuth, a. a. O. S. 66.

[1]) Schiff, Lehrbuch der Physiologie des Menschen. Lahr 1858—59. S. 177. — Nach Durchschneidung der Hypoglossi bleibt die Zunge Anfangs vollkommen unbewegt. Nach 3 Tagen beginnen fibrilläre Zuckungen, die am 4. Tage zunehmen und in den nächsten Tagen noch mehr hervortreten; in einem Falle waren sie selbst nach 17 Monaten noch erkennbar. Diese „paralytischen Oscillationen“ dauern fort, auch wenn die Zunge schon anfängt atrophisch zu werden, und weichen erst nach sehr langer Zeit, wenn die nach der Durchschneidung zur Entwickelung gelangte sekundäre Degeneration die Struktur und Bewegungsfähigkeit der Muskelelemente vollkommen vernichtet hat. Auch an anderen Muskeln erscheinen ähnliche Oscillationen mehrere Tage nach Durchschneidung ihrer Nerven, nur weniger ausgeprägt als an der Zunge. Die Arbeiten und Experimente von Mantegazza, Erb und Vulpian, deren wir früher (§ 83) ausführlich gedachten, haben uns die Natur jener Veränderungen

dem Auftreten der exquisitesten fibrillären Contraktionen an der Zunge nach Durchschneidung der Hypoglossi (paralytische Oscillationen).

§ 161.

Indessen wird doch nicht in Abrede gestellt werden können, dass auch noch auf andere Weise, d. h. von den Nerven aus, die Entstehung fibrillärer Contraktionen bei der progressiven Muskelatrophie möglich ist. Friedberg[1]) hat in einer durchaus zutreffenden Weise die verschiedenen Möglichkeiten bezeichnet, nach welchen unwillkürliche Erregungen der Muskelfasern auf dem Wege krankhafter Innervation bei der genannten Krankheit zu Stande kommen können, und wir können demselben nur darin nicht bestimmen, dass er die neurotische Genese der fibrillären Contraktionen für die einzig mögliche erachtet und die idiomuskuläre Entstehung derselben zurückweist. Unserer Meinung nach ist jeder exclusive Erklärungsversuch ungenügend, und wir werden beide Modi der Entstehung als neben einander existirend anerkennen müssen.

Erinnern wir uns der bei der progressiven Muskelatrophie am Perimysium internum vor sich gehenden aktiven Gewebswucherungen (§ 16), so wird man nicht in Abrede stellen können, dass die feinen und feinsten intramuskulären motorischen Nervenästchen an den verschiedensten Stellen auf ihrem Verlaufe durch das interstitielle Gewebe mechanische und entzündliche Reizungen erleiden müssen, welche um so leichter Contraktionen grösserer und kleinerer Muskelfaserbündel hervorzurufen im Stande sein werden, als ja an den Muskelelementen selbst vermöge der an ihnen so häufig gleichzeitig bestehenden parenchymatösen Reizungen eine gesteigerte Erregbarkeit wird angenommen werden dürfen. Solche Reizungen der intramuskulären motorischen Nerven werden um so mehr stattfinden können, wenn es zu einer Fortsetzung der entzündlichen Vorgänge auf dieselben, d. i. zu einer sekundären Neuritis kömmt, welche sich durch Kernreichthum des in Wucherung befindlichen interfibrillären Bindegewebes, durch Verdickung der Schwann'schen Scheiden und Vermehrung ihrer Kerne dokumentirt (§ 48, 52). Aber ausser diesen direkten Erregungen der Muskelelemente seitens der intramuskulären motorischen Nervenäste sind sicherlich als mögliche Ursachen fibrillärer

---

kennen gelehrt, welche bei solchen traumatischen Paralysen im Muskelgewebe zur Entwickelung gelangen, und wir haben die Identität derselben mit den Vorgängen bei der Muskelentzündung im Allgemeinen und bei der progressiven Muskelatrophie im Speziellen hervorgehoben. Namentlich die Versuche von Vulpian am Hypoglossus sind in so ferne von besonderer Wichtigkeit, als sie die continuirliche Fortleitung eines Vorganges aktiver Ernährungsstörung von der Operationsstelle aus längs des Nerven bis herab in den Muskel beweisen (§ 84). Wir möchten demnach die paralytischen Oscillationen der Zunge auf gleiche Linie stellen mit den fibrillären Contraktionen bei progressiver Muskelatrophie, und dieselben für idiomuskuläre Zuckungen der entzündlich gereizten Muskelfasern erklären. Der Unterschied besteht nur darin, dass die Myositis der Zunge nach Hypoglossusdurchschneidung eine sekundäre, die Myositis der progressiven Muskelatrophie eine primäre ist. Schiff sucht die Oscillationen der Zunge aus der Annahme einer nach der Nerventrennung fortdauernden, selbst die Norm übersteigenden Erregbarkeit der peripherischen Nervenendigungen zu erklären, vermöge welcher die letzteren gegen Reize empfänglich wurden, die an den noch regelmässig thätigen Theilen spurlos vorübergingen; schon die Blutcirculation könne unter diesen Umständen zum bewegenden Reize werden. Wir halten diese Erklärung schon desshalb für unstatthaft, weil wir es nicht für denkbar halten, dass die peripherischen Enden der Hypoglossi noch 17 Monate nach der Durchschneidung ihre Erregbarkeit fortdauernd erhalten haben sollten. Und doch sah Schiff nach so langer Zeit noch immer die Oscillationen fortbestehen.

[1]) Friedberg. A. a. O. S. 162.

Contraktionen auch reflektorische Erregungen zu bezeichnen, welche theils von den sensiblen Muskelnerven, theils von den Hautnerven ausgehen. Denn ja auch für die sensiblen intramuskulären Nerven kann es keinem Zweifel unterliegen, dass dieselben, ebenso wie die motorischen intramuskulären Nerven, einestheils durch die in ihrer Umgebung im Zwischengewebe bestehenden, anderntheils an ihnen selbst sekundär zur Entwickelung gelangenden aktiven Prozesse Erregungen erleiden, welche, ohne gerade immer zum Bewusstsein sich fortzupflanzen, im Rückenmarke auf die motorischen Muskelnerven reflektirt werden können. Der Reflex von den Hautnerven aus wird durch die für die progressive Muskelatrophie bekannte Thatsache bewiesen, dass die fibrillären Contraktionen vermehrt, verstärkt oder hervorgerufen werden können, wenn man durch Berührung mit einem kalten Körper, wobei meist schon die Einwirkung der äusseren Luft bei Entblössung der Theile genügt, oder durch Streichen, Anblasen, Kneipen u. dgl., Reizungen der Hautnerven setzt.

§ 162.

Immerhin aber würde es ungerechtfertigt sein, wollte man die fibrillären Contraktionen als pathognomonische Zeichen für progressive Muskelatrophie erklären. Es ist genugsam bekannt, wie häufig ein jenen äusserst ähnliches, partielles Muskelvibriren bei schwächlichen, reizbaren oder im Fieber befindlichen Individuen sich einstellt, wenn man dieselben entblösst und den Reiz der kühleren Atmosphäre auf die Körperoberfläche einwirken lässt, oder wohl auch andere, mechanische Reize auf die Haut ausübt. Roberts[1]) konnte in sehr exquisiter Weise fibrilläre Contraktionen am rechten Deltoideus eines Mannes beobachten, dessen rechter Arm in Folge einer veralteten Luxation des Humeruskopfes in hohem Grade atrophirt war; Duchenne vermochte dieselben bei einer an Spinalparalyse leidenden Frau durch den Reiz des galvanischen Stromes hervorzurufen; Frommann[2]) sah dieselben in einem Falle von Trichinenkrankheit, bei welcher sie angesichts der bekannten, an den Muskelfasern vor sich gehenden aktiven Veränderungen leicht erklärbar sein möchten. Immerhin aber wird die progressive Muskelatrophie als diejenige Krankheit bezeichnet werden müssen, bei welcher die fibrillären Contraktionen am Häufigsten, selbst mit einer gewissen Regelmässigkeit erscheinen, und Fälle, in denen dieselben während der ganzen Dauer der Krankheit vermisst werden, gehören zu den Ausnahmen. Dabei wird aber nicht zu übersehen sein, dass eine schon frühzeitig in den befallenen Muskeln zu höheren Graden sich entwickelnde diffuse Lipomatose, sowie das Vorhandensein eines reichlichen Unterhautfettgewebes die Perception der fibrillären Zuckungen wesentlich erschweren, ja selbst unmöglich machen kann. Aus der gegebenen Darstellung begreift sich zugleich die durch die klinische Beobachtung vielfältig constatirte Thatsache, dass die fibrillären Contraktionen am reichlichsten und exquisitesten in den früheren Stadien der progressiven Muskelatrophie als in jener Periode der Krankheit bestehen, in welcher die aktiven Vorgänge innerhalb des Muskels eine besondere Regsamkeit besitzen und noch grössere Massen erregbaren Muskelgewebes vorhanden sind. Mit dem fortschreitenden Schwunde der Muskelsubstanz und der mehr und mehr zu Stande kommenden Atrophie der intramuskulären motorischen Nerven, von denen aus eine direkte oder reflektirte Erregung auf die Muskelelemente übertragen werden könnte, sehen wir auch mehr und mehr die fibril-

---

1) Roberts. A. a. O. S. 115.

2) Frommann. Zur Casuistik der Trichiniasis. Virch. Archiv 53. Bd. 1871. S. 501.

lären Contraktionen sich vermindern und schliesslich bei completer fibröser oder lipomatöser Degeneration des Muskels vollständig verschwinden. Wir können somit die fibrillären Contraktionen im Allgemeinen als Massstab für die Rapidität und Akuität der Erkrankung, und als sichere Symptome einer noch fortschreitenden, noch nicht zum Ablauf oder zum Stillstande gelangten Muskelatrophie betrachten, und aus der Fortdauer derselben mit Bestimmtheit auf das prognostisch und therapeutisch wichtige Moment des Vorhandenseins eines noch grösseren oder geringeren Restes erregbarer Muskelsubstanz schliessen. Da die fibrillären Zuckungen, als zu den ersten Symptomen des im Muskel beginnenden krankhaften Reizungszustandes gehörig, bereits zu einer so frühen Zeit vorhanden sein können, zu der eine merkliche Volumsreduktion der Muskeln noch nicht immer mit Sicherheit constatirbar ist, so besitzen dieselben immerhin eine nicht zu unterschätzende diagnostische Bedeutung, und zeigen häufig die Richtung und den Weg an, den die fortschreitende Erkrankung auf bisher noch intakte Muskeln zu nehmen im Begriffe steht.

§ 163

Nicht immer indessen sind die bei der progressiven Muskelatrophie zu beobachtenden Zuckungen lediglich fibrillärer Natur; mitunter erstrecken sich dieselben auf grössere Parthieen des Muskels, selbst auf ganze Muskeln und Muskelgruppen, so dass die Kranken von häufigem Sehnenhüpfen, von convulsivischen Zuckungen ganzer Muskeln, plötzlichen Flexionen einzelner Glieder, von ruckweise auftretenden raschen Stössen und tetaniformen Streckungen ganzer Extremitäten u. dgl. gequält werden (Fall IV, V, VIII, XIII). Wenn zufälliger Weise eine grössere Zahl fibrillärer Contraktionen in einem und demselben Muskel genau in ein und dasselbe Zeitmoment fällt, was bei dem fortdauernden Spiel derselben leicht sich ereignen kann, so ist wohl begreiflich, wie in solchen Momenten eine sichtliche Wirkung auf den von dem betreffenden Muskel zu bewegenden Theil, etwa ein Sehnenspringen, eine rasche Bewegung des Fingers, der Hand u. s. w., erfolgen könnte. Für die Erklärung krampfhafter Contraktionen ganzer Muskeln und Muskelgruppen steht der Annahme von Reflexen Nichts im Wege, welche von den, wie oben erwähnt, in einem Zustande gesteigerter Erregbarkeit befindlichen sensiblen Muskelnerven aus vermittelt werden, und man findet die Häufigkeit und Heftigkeit derselben, ebenso wie dies für die fibrillären Zuckungen angegeben wurde, im Verhältniss zur Intensität und Akuität des aktiven Vorganges in den Muskeln. Dass für die Entstehung solcher gröberen und verbreiteteren Muskelkrämpfe hauptsächlich die an den intramuskulären sensiblen Nerven bestehenden Reizungen zu beschuldigen sind, beweist der Umstand, dass dieselben eintreten unter Umständen, wo Erregungen der Hautnerven ausgeschlossen werden können, z. B. bei ruhiger Körperlage, im Schlafe, bei bedeckten Theilen. Immerhin aber lassen sich dieselben auch durch auf die Haut angebrachte Reizungen hervorrufen, oder wenn man durch Druck auf die Muskeln, durch ein nur einigermassen kräftiges Umfassen des Gliedes u. dgl. der schon an sich an den sensiblen Muskelnerven bestehenden gesteigerten Erregbarkeit momentan einen neuen, mechanischen Reiz hinzufügt, wobei es dann mitunter selbst gelingt, eine ganze Extremität oder eine noch grössere Parthie des Körpers in starke Zuckungen oder tetaniforme Streckungen zu versetzen. Fast ausnahmslos sind diese gröberen Muskelkrämpfe, gleichviel ob sie durch äussere, oder spontan durch innere Reize hervorgerufen werden, mit empfindlichen Schmerzen verbunden, und es bilden dieselben mitunter vorwiegend die Klagen der bejammernswerthen Kranken.

Ohne Zweifel ist es vor Allem der Druck, den die hyperästhetischen sensiblen Muskelnerven im Momente des prallen Erhärtens des sich krampfhaft contrahirenden Muskels erleiden, welcher die Erregung derselben bis zu einem solchen Grade steigert, dass dieselbe als Schmerz zum Bewusstsein gelangt.

§ 164.

In Zusammenhang mit den eben betrachteten Verhältnissen stehen jene Symptome, welche man auf die Existenz einer in gewissen Stadien der Krankheit bestehenden gesteigerten Reflexerregbarkeit beziehen zu können glaubte. Schon von Remak, später von Benedikt u. A. geschieht des genannten Symptomes in einzelnen Fällen Erwähnung; wir selbst beobachteten dasselbe bei Fall V höchst exquisit in den früheren Krankheitsstadien, im späteren Verlaufe des Leidens aber sich vermindernd. Es wäre unserer Meinung nach irrthümlich, hierbei sofort an eine gesteigerte Reflexerregbarkeit des Rückenmarks zu denken und hieraus eine Stütze für den centralen Ursprung der progressiven Muskelatrophie ableiten zu wollen; es begreift sich vielmehr die gesteigerte Reflexwirkung genügend aus dem Zustande erhöhter Erregbarkeit, in welchem in gewissen Stadien der Krankheit und unter bestimmten, früher (§ 48, 61) erörterten Verhältnissen die intramuskulären motorischen Nervenäste sich befinden. Man wird nicht in Abrede stellen können, dass eine von den sensiblen Muskelnerven oder den Hautnerven ausgehende Erregung, auch wenn dieselbe in einer durchaus normalen Weise im Centrum auf die motorischen Nerven übertragen wird, einen gesteigerten Reizeffekt an den Muskeln dann wird zur Folge haben können, wenn der reflektirte Reiz auf seinem Wege zu letzteren in der Peripherie zu motorischen Nerven gelangt, welche in einem Zustande gesteigerter Erregbarkeit sich befinden. Die Ursache eines gesteigerten reflektorischen Reizeffektes ist hier nicht im Rückenmarke gelegen, sondern in den peripherischen motorischen Nerven, und das Resultat wird um so bedeutender ausfallen, je mehr zugleich auch die Reizbarkeit der Muskelelemente selbst eine erhöhte ist. Alle diese, die Erscheinungen gesteigerter Reflexwirkung ermöglichenden Verhältnisse treffen aber nur zusammen in den früheren Stadien der Muskelerkrankung, in welchen die aktiven Veränderungen an den Muskeln und intramuskulären Nerven noch in frischem Gange sind; wenn in den vorgeschrittenen Krankheitsperioden die Muskelelemente mehr und mehr degeneriren, und durch die früher geschilderten Vorgänge zugleich auch die intramuskulären motorischen Nervenzweige atrophiren, so begreift sich, dass dann auch die Reflexerscheinungen mehr und mehr sich vermindern und schliesslich selbst vollkommen aufgehoben sein können.

In einer sehr auffallenden Weise kann man Erscheinungen gesteigerter Reflexwirkung in Fällen beobachten, in denen die Muskeln des Gesichtes und der Zunge an der progressiven Atrophie sich betheiligen (Fall IV, V). Offenbar durch inneren Reizungen angeregt, welche die sensiblen intramuskulären Nervenäste erleiden, sieht man häufig unwillkürliche und unmotivirte krampfhafte Bewegungen der Gesichtsmuskeln erfolgen, ein wechselndes Mienenspiel, bald als Grinsen, Zähnefletschen oder Risus sardonicus, bald als ein dem Gähnen ähnliches Oeffnen des Mundes u. dgl. sich darstellend. In Fall IV bestanden Krämpfe der Kaumuskeln, theils als Zähneknirschen, theils als plötzlich eintretende klonische Contraktionen der Mm. masseteres und temporales, so dass häufig die Zunge und Schleimhaut der Wangen durch Einklemmung leichte Verletzungen erlitten; Fall V zeigte häufige Weinkrämpfe. Namentlich aber erschienen in beiden erwähnten Fällen als höchst seltsame Symptome häufig

eintretende, durchaus unmotivirte Lachkrämpfe, selbst mit Betheiligung der ganzen Zahl der beim physiologischen Lachen in Aktion tretenden Muskeln, welche in einem schneidenden Contraste standen zu der doch höchst betrübten Stimmung der beklagenswerthen Patienten.

§ 165.

In einer vom Nervensystem durchaus unabhängigen Weise dagegen entstehen die bei progressiver Muskelatrophie so häufig sich ausbildenden permanenten Contrakturen und Verkrümmungen einzelner Theile, wie man sie namentlich an den Extremitäten zu beobachten Gelegenheit hat. So wenig geleugnet werden kann, dass bei dem Vorhandensein einer grösseren Masse noch kontraktionsfähiger Elemente an gewissen Muskeln gegenüber ihren in der Degeneration weiter fortgeschrittenen Antagonisten das Gleichgewicht der tonischen Muskelwirkung gestört wird, und dadurch Theile dauernd in eine abnorme Stellung versetzt werden können, so scheint uns doch eine solche Erklärung nur für einen kleinen Theil der bei der progressiven Muskelatrophie zu Stande kommenden Verkrümmungen zutreffend. Wir erinnern daran, dass gerade die stärksten Contrakturen, wie sie namentlich als Klumpfussbildungen so häufig zur Entwickelung gelangen, mit Veränderungen zusammenfallen, bei denen an eine antagonistische Muskelaktion desshalb nicht gedacht werden kann, weil es zu der exquisitesten fibrösen oder lipomatösen Degeneration sämmtlicher Unterschenkelmuskeln gekommen ist, und die contraktilen Elemente derselben überall bis auf die letzten Reste oder selbst total geschwunden sind. Wir verweisen auf die Fälle I und II, in denen ausgeprägter Pes varus equinus bestand, und die Sektion kaum mehr Reste von Muskelgewebe an den Unterschenkeln erkennen liess; auch in den Fällen III, VI, IX, XII konnte ein derartiges Verhältniss, wie die klinische Untersuchung zeigte, mit Bestimmtheit angenommen werden. Für alle diese und ähnliche Fälle reicht die Annahme einer tonischen Muskelwirkung nicht aus, sondern es ist vielmehr die in den späteren Krankheitsstadien mehr und mehr zu Stande kommende Verkürzung und Retraktion des die Muskeln substituirenden Bindegewebes zu beschuldigen. Die grössere Masse und damit der stärkere Zug des in den Extensoren des Fusses (Wadenmuskeln) entwickelten Bindegewebes bekömmt dabei das Uebergewicht über die in gleicher Weise veränderten Flexoren; man sieht die Achillessehne sich spannen, die Ferse sich heben und den Fuss mehr und mehr in eine dauernde Extensionsstellung gerathen, welche selbst durch die erheblichsten Kraftanstrengungen nicht verändert werden kann. Combinirt sich damit der Zug seitens der in gleicher Weise degenerirten, sich gleichfalls retrahirenden Mm. tibial. antic. und postic., so sieht man weiterhin den inneren Fussrand sich erheben, die Planta pedis nach Innen sich wenden, so dass die Kranken beim Gehen nur mit dem äusseren Fussrande den Boden berühren (Fälle XI, XII), ja es kann in den äussersten Graden der Retraktion die Drehung des Fusses so weit gehen, dass unter allmäliger Luxation der Fusswurzelknochen dessen obere Fläche nach Unten sieht, und der Kranke im eigentlichen Sinne des Wortes auf dem Fussrücken einherschreitet (Fall III). — Dass auch an den Muskeln der Oberschenkel analoge Verkürzungen und Retraktionen vorkommen können, beweist Fall IX, in welchem die Contraktur der unteren Extremitäten in den Kniegelenken solche Grade erreicht hatte, dass Luxationen der Kniescheiben erfolgten, und die Gelenke unter der Haut frei zu Tage traten. Ebenso können die bei progressiver Muskelatrophie mitunter entstehenden Scoliosen durch gleichartige Vorgänge in den degenerirten Rückenmuskeln theilweise ihre Deutung finden.

§ 166.

Für die bekannte und eigenthümliche, für die Atrophie der Handmuskeln bei progressiver Muskelatrophie nahezu pathognomonische Abnormität in der Stellung der Finger, welche man als „Klauenhand“ bezeichnete (Claw-shaped hand, clasped hand der englischen, main en griffe der französischen Autoren), hat zuerst Duchenne die richtige Erklärung gegeben. Nach den Entdeckungen des genannten Forschers ist die Beugung der Finger in der 1., die Streckung derselben in der 2. und 3. Phalanx die combinirte Wirkung der Mm. lumbricales und interossei, während die entgegengesetzten Bewegungen, d. h. die Streckung der Finger in der 1. Phalanx von den Mm. extens. digitor. commun., extens. propr. digit. minim. und indicis, die Beugung in der 2. und 3. Phalanx von den Mm. flexor sublim. und profund. geschehen. Ist durch die Atrophie der kleinen Handmuskeln deren Funktion vermindert oder aufgehoben, so werden die genannten, am Vorderarme gelegenen Flexoren und Extensoren, als deren Antagonisten, die Stellung der Finger in der Weise dauernd verändern müssen, dass Extension in der 1., Flexion in der 2. und 3. Phalanx, und damit jene eigenthümliche Configuration der Klauenhand erfolgt. Dass hierzu schon das tonische Uebergewicht der am Vorderarme gelegenen Antagonisten genügt, zeigen jene Fälle, in denen schon bei einer lediglich auf die Handmuskeln sich beschränkenden Atrophie die hackenförmige Stellung der Finger zu Stande kömmt; betheiligen sich auch die Muskeln des Vorderarms an der Erkrankung, sind auch die langen Extensoren und Flexoren im Zustande der fibrösen Degeneration, so wird durch deren Retraktion jene abnorme Stellung der Finger zu einer besonders markirten und fixen, so dass selbst die Anwendung einer stärkeren Kraft dieselbe nicht mehr auszugleichen im Stande ist.

§ 167.

Was die bei der progressiven Muskelatrophie vorkommenden Sensibilitätsstörungen betrifft, so besitzen dieselben eine viel geringere Bedeutung, als die Anomalieen der motorischen Sphäre. Als Regel kann man annehmen, dass die Hautsensibilität durchaus ungestört bleibt; aus der Zusammenstellung von Roberts[1]) ergibt sich, dass unter 105 Fällen nur 3mal eine gewisse Abnahme des Hautgefühles (Taubsein der Fingerspitzen, stumpfes Gefühl in denselben) vorhanden war. Ich selbst beobachtete in allen meinen Fällen eine durchaus normale Perceptionsfähigkeit der Haut an den atrophischen Theilen für Tast- und Schmerzeindrücke, sowie für Temperaturdifferenzen; nur in Fall XVI bestand eine Abnahme der Hautsensibilität an den atrophischen Händen und Vorderarmen, wobei indessen nicht zu übersehen ist, dass es sich hier nicht um einen reinen Fall von Muskelatrophie, sondern um Complikation mit einer leproiden Affektion handelte. Nach den Angaben von Duchenne, Benedikt u. A. wird allerdings die seltene Möglichkeit des Vorkommens einer Verminderung des Hautgefühls auch für die reinen Formen der progressiven Muskelatrophie nicht in Abrede gestellt werden können. Wir haben früher (§ 55, 61) ausführlich die Veränderungen geschildert, welche von den intramuskulären Nerven ausgehend in ascendirendem Verlaufe an den extramuskulären Nerven, sodann weiter hinauf an den gemischten Nervenstämmen, selbst an den vorderen und hinteren Nervenwurzeln zu Stande kommen können, und wenn auch in solchen

---

[1]) Roberts, a. a. O. S. 118.

Fällen meistens, so lange die Achsencylinder intakt bleiben, die Leitung innerhalb der peripherischen Nervenstämme eine ungestörte ist (Fall I und II), so mögen doch andererseits hier Umstände sich ereignen können, durch welche mehr oder minder eine Beeinträchtigung der Leitung resultirt. Dass unter Umständen auch sekundäre Veränderungen des Rückenmarkes die Ursache hinzutretender Anästhesieen werden können, bedarf keines Beweises.

§ 168.

Viel häufiger aber, als Anästhesieen, finden wir bei der progressiven Muskelatrophie Schmerzen, welche an Intensität, Qualität und Verbreitung, sowie nach der Periode der Krankheit in mannigfacher Weise variiren. Ich finde unter 20 meiner Fälle 8mal das Symptom von Schmerzen notirt. Bald sind dieselben nur mässigen Grades, stellen sich dar in Form wandernder, ziehender Sensationen rheumatoiden Charakters, bald werden sie von den Kranken als scharf, lancinirend, innerhalb bestimmter Nervenbahnen fortschiessend bezeichnet (Fall VIII), und besitzen dann mehr den neuralgischen Charakter. Manchmal sind es dumpfe, bohrende, tiefsitzende, von den Kranken selbst in die Muskeln lokalisirte Schmerzen, welche hervorgerufen oder gesteigert werden durch aktive und passive Bewegungen oder durch von Aussen her auf die Muskeln ausgeübten Druck. Nicht immer sind alle diese verschiedenen Schmerzempfindungen permanent, vielmehr häufig periodisch, wenn auch niemals typisch; sie remittiren oder verschwinden, um nach kürzerer oder längerer Zeit wiederzukehren. Offenbar sind die sensiblen Muskelnerven als die Ausgangspunkte der genannten Sensibilitätsstörungen zu bezeichnen, und es genügt für deren Erklärung die Kenntniss der im Stroma der Muskeln vor sich gehenden irritativen Prozesse und aktiven Gewebswucherungen, welche sehr wohl Reizungen an jenen Nerven hervorzubringen vermögen, und zwar um so mehr, wenn auch das Neurilemm derselben an der entzündlichen Ernährungsstörung sich betheiligt. Wir begreifen unter diesen Verhältnissen sehr leicht das Eintreten und die Steigerung der Schmerzen bei Druck auf die Muskeln, bei willkürlichen oder unwillkürlichen, krampfhaften Muskelbewegungen, wenn durch die Dickezunahme der sich contrahirenden Muskelbündel ein mechanischer Druck auf die gereizten intramuskulären Nerven stattfindet, ebenso bei passiven Bewegungen der Glieder, beim Aufheben aus liegender Stellung u. dgl., insoferne dabei eine gewisse Dehnung und Zerrung der Muskeln geschieht (Fall V). — Jene Schmerzen, welche mitunter innerhalb der Verbreitung gewisser sensibler Nervenstämme in neuralgischer Form auftreten, und welche nicht immer dem Bereiche der von der Atrophie ergriffenen Theile entsprechen, mögen bald durch centripetale Fortleitung eines chronisch neuritischen Prozesses längs der Nervenbahnen bis in die gemischten Nervenstämme, bald durch eine, durch das Rückenmark vermittelte Irradiation der von den intramuskulären sensiblen Nerven ausgehenden Erregung ihre Deutung finden. Es kann nicht auffallend sein, dass wir die verschiedenen Arten der Schmerzen vorzugsweise in den besonders akut und rapide sich entwickelnden Fällen, sowie besonders häufig in den initialen Stadien der progressiven Muskelatrophie beobachten, insoferne gerade unter diesen Verhältnissen die aktiven Ernährungsstörungen innerhalb der Muskeln eine besondere Intensität und Energie besitzen, und dass wir andererseits die Schmerzen in der Regel dann verschwinden sehen, wenn die Affektion in den Muskeln zum Stillstande gelangt, wenn es sich um sehr chronisch und schleichend verlaufende Fälle handelt, oder wenn mit der Beendigung der aktiven Periode der Erkrankung, nach completer Atrophie und Re-

traktion der nun fibrös degenerirten Muskeln auch die Primitivfasern der intramuskulären sensiblen Nerven einer vollständigen Atrophie anheimgefallen sind.

§ 169.

An den höheren Sinnesnerven, sowie innerhalb des Bereiches der cerebralen Funktionen lassen sich niemals Störungen beobachten, welche mit der progressiven Muskelatrophie in direkte Beziehung gebracht werden könnten. Ueber einige, indessen nur in sehr seltenen Fällen beobachtete Krankheitssymptome haben wir bereits früher ausführliche Mittheilungen gemacht, worauf wir hier verweisen; so über Pupillenphänomene (§ 107), Temperatursteigerungen (§ 108, 109) und krankhafte Schweissabsonderung (§ 111). Kältegefühle in den atrophischen Theilen (§ 109), livid-venöse Färbungen der abgemagerten Beine (§ 110), ödematöse Anschwellungen derselben (Fall IV, V, XII) ergeben sich als Folgen der in den extremen Stadien der Atrophie vorhandenen Cirkulationsstörungen und nutritiven Defekte.

§ 170.

An dieser Stelle mögen einige in der Literatur vorliegende Angaben über Veränderungen des Harns bei der progressiven Muskelatrophie ihre Erwähnung finden. Friedberg[1]) und Frommann[2]) beobachteten in je einem Falle Kalkabscheidungen im Urin; letzterer, welcher deren Vorkommen während der ganzen Dauer der Krankheit constatiren konnte, beschreibt dieselben als reichliche Sedimente von kohlensaurem Kalk im blassen, etwas trüben, oft leicht alkalischen Harn, und ist mit Leubuscher der Meinung, dass dieselben aus den atrophirenden Muskeln stammten. Bamberger[3]) fand in einem Falle Harnstoff und Chlornatrium in normaler, eher etwas zu grosser Menge, starke Vermehrung der Schwefelsäure, dagegen wesentliche Verminderung der Harn- und Phosphorsäure. Inosit konnte nicht nachgewiesen werden; nach Creatin wurde nicht gesucht. Die gleichzeitige Untersuchung des Blutes constatirte eine erhebliche Verminderung des Eiweisses und der Blutkörperchen. Die in diesem Falle nachgewiesene Vermehrung der Schwefelsäure im Harn stimmt mit der Angabe von Bence Jones überein, nach welcher bei Affektionen des Muskelsystems im Allgemeinen ein derartiges Verhältniss besteht. Moritz Rosenthal[4]) constatirte in 3 Fällen eine auffallende Verminderung des Creatinins im Harn, ein Resultat, welches mit dem zunehmenden Verfall des Muskelstoffwechsels in Einklang steht. In den von mir beobachteten Fällen IV, V und VIII zeigte der sauer reagirende Harn bei einem ziemlich hohen spezifischen Gewicht mehr oder weniger constante Abscheidungen harnsaurer Salze; Albumin konnte in keinem Falle nachgewiesen werden. Zur Zeit lassen sich aus den hier angeführten vereinzelten Angaben allerdings noch keine bestimmten Schlüsse ableiten; indessen möchten fortgesetzte und genauere vergleichende Analysen des Harnes und Blutes in den einzelnen Stadien der Krankheit interessante Resultate zu Tage fördern und einen genaueren Einblick in den bei der progressiven Atrophie in den Muskeln vor sich gehenden pathologischen Stoffwechsel ermöglichen.

---

[1]) Friedberg, a. a. O. S. 273.
[2]) Frommann, Deutsche Klinik. 1857.
[3]) Bamberger, Oesterreich. Zeitschrift f. prakt. Heilkunde. VI. 7. 1860.
[4]) Moriz Rosenthal. Handbuch der Diagnostik und Therapie der Nervenkrankheiten. Erlangen 1870. S. 225.

§ 171.

Es erübrigt noch, die Verhältnisse, welche die erkrankten Muskeln gegenüber dem elektrischen Reize darbieten, einer besonderen Betrachtung zu unterziehen. Im Allgemeinen kann als feststehend betrachtet werden, dass sowohl direkte, wie indirekte Reizung mittelst des inducirten und constanten Stromes an solchen Muskeln, in denen eine noch hinreichende Menge erhaltener und erregbarer Elemente vorhanden ist, kräftige Contraktionen zu Stande bringt, sowie dass der Reizeffekt sich vermindert in gleichem Verhältniss zur fortschreitenden Atrophie der Muskelelemente. Indessen finden sich von dieser Regel nicht selten scheinbare Ausnahmen, welche ihre Erklärung finden in der Berücksichtigung gewisser anatomischen Verhältnisse, wie sie in den verschiedenen Phasen der Erkrankung in variabler Weise am Muskelgewebe, sowie an den intra- und extramuskulären Nerven zur Entwickelung gelangen können.

Es kann nicht zweifelhaft sein, dass die bei der progressiven Muskelatrophie bestehenden interstitiellen Binde- und Fettgewebshyperplasieen einen gesteigerten Widerstand dem Eindringen des elektrischen Stroms in die Masse des Muskels darbieten, und es kann dadurch der elektrische Reizeffekt bei der direkten muskulären Erregung trotz einer noch grossen Menge restirender und wohlerhaltener Muskelelemente als ein verminderter, die elektro-muskuläre Contraktilität als eine herabgesetzte sich darstellen, oder es wird erst bei einer grösseren Intensität der applizirten Ströme eine kräftige und gleichmässige Contraktion des Muskels zu Stande kommen. Für den Willensreiz dagegen, durch welchen alle noch vorhandenen contraktionsfähigen Muskelelemente gleichzeitig in Aktion versetzt werden und für welchen bei der ungestörten Leitung durch die Nerven jene Widerstände nicht in Betracht kommen können, wird in derartigen Fällen nur eine geringe, nicht im Verhältnisse zur Verminderung der elektromuskulären Contraktilität stehende Abnahme in der Funktion des Muskels bemerkbar sein müssen. Wir wissen, dass schon in verhältnissmässig frühen Stadien der Erkrankung die diffuse Muskellipomatose bereits zu solchen Graden entwickelt sein kann, dass trotz einer bereits erheblichen Atrophie der Muskelelemente doch das Volumen des Gesammtmuskels noch keine merkliche Abnahme erfahren hat, und es geht hieraus hervor, dass man aus dem Vorhandensein eines normalen Muskelvolumens und dem gleichzeitigen Fortbestand einer noch immerhin erheblichen willkürlichen Leistungsfähigkeit noch keineswegs den Schluss auf eine innere Integrität des Muskelgewebes zu machen berechtigt ist, wenn dabei zugleich die elektromuskuläre Erregbarkeit herabgesetzt ist, d. h. die direkte Reizung der Muskeln für beide Stromesarten einen geringeren Effekt, als an normalen Muskeln bei gleicher Intensität der Ströme, hervorbringt. Benedikt[1]) sind offenbar diese Verhältnisse unbekannt geblieben und hat derselbe die möglichen anatomischen Vorgänge innerhalb der Muskeln nicht in der entsprechenden Weise berücksichtigt, wenn er aus der Thatsache, dass eine Verminderung der elektromuskulären Contraktilität bei direkter Muskelreizung auch ohne willkürliche Lähmung und ohne äussere Atrophie bestehen kann, den Schluss für berechtigt hält, dass die Muskeln hier noch nicht affizirt gewesen seien, und hieraus ein Argument für die neurotische Natur der progressiven Muskelatrophie entnehmen zu dürfen glaubt. Nimmt mit

---

[1]) Benedikt, Einige Beobachtungen über progressive Muskelatrophie. Wiener Medizinalhalle 1863. — Elektrotherapie. Wien 1868. S. 384.

dem fortschreitenden Schwunde der Muskelelemente die diffuse interstitielle Lipomatose in gleichem Verhältnisse zu, verfallen ausserdem mehr und mehr die bisher noch intakt gebliebenen Muskelelemente der streifigen, wachsartigen etc. Degeneration, so kann neben Verlust der elektrischen Contraktilität auch die willkürliche Bewegungsfähigkeit bis auf die letzten Reste schwinden, während doch der Muskel noch immer nahezu oder vollständig sein normales Volumen bewahrt. Die Funktionsverminderung des Muskels steht alsdann in einem mehr oder minder scharfen Gegensatz zu dessen äusserem Volumen.

In gleicher Weise, wie an Muskeln, deren elektrische Erregbarkeit bei direkter Reizung wegen der in ihnen vorhandenen gesteigerten Widerstände eine verminderte oder selbst aufgehobene ist, der Willensreiz bei dem Vorhandensein einer noch hinreichend grossen Menge contraktionsfähiger Elemente verhältnissmässig kräftige und ergiebige Bewegungen hervorzubringen im Stande ist, vermag an solchen Muskeln auch die elektrische Reizung mittelst beider Stromesarten von den Nervenstämmen aus (indirekte, extramuskuläre Reizung) Effekte zu erzielen, welche nicht im Verhältniss stehen zu den Resultaten der direkten Reizung. Die Erregbarkeit des Muskels vom Nerven her (Motricität nach Flourens) kann eine viel stärkere sein, als man nach dem geringen Grade der direkten Erregbarkeit, der elektromuskulären Contraktilität, erwarten sollte. Wir erinnern an Fall III, in welchem der inducirte Strom bei direkter Reizung keine Reaktionen erzeugte, bei indirekter Reizung vom Nerven her aber noch, wenn auch nur spärliche Resultate auslöste, sowie an Fall XX, in welchem die direkte Erregung der Muskeln mit beiden Stromesarten eine im Verhältniss zum Grade der Atrophie stehende Verminderung der Erregbarkeit ergab, während Ströme von gleicher Stärke vom Nerven her ungleich kräftigere und bessere Contraktionen erzielten. Auch hier wird die Erklärung genügen, dass die elektrische Reizung des Nervenstammes bei ungestörter Leitung durch die Nervenprimitivfasern alle noch erregbaren Muskelelemente gleichzeitig in Contraktion versetzt, während dies dem direkt auf den Muskel applicirten elektrischen Strom bei den in dem Muskel vorhandenen abnormen Widerständen nicht oder nur unvollständig gelingt.

Indessen scheinen aber auch die elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse in der Art sich gestalten zu können, dass, wie Benedikt angiebt, bei Reizung der Nervenstämme verminderte Reaktion an den Muskeln erfolgt, während doch der Willenseinfluss an denselben kräftige Contraktionen zu Stande bringt. Eine derartige Combination der Symptome würde sich begreifen lassen durch die Annahme einer bereits zu Stande gekommenen sekundären, centripetal fortgeleiteten Erkrankung der Nervenstämme (§ 61 u. ffg.), vermöge welcher bei der in letzteren zur Entstehung gelangten bindegewebigen Wucherungen des Perineuriums, den Verdickungen der Schwann'schen Scheiden und den Veränderungen der Markscheiden die Fähigkeit für die Aufnahme des elektrischen Reizes, die lokale elektrische Erregbarkeit des Nervenstammes vermindert werden konnte, während durch die noch intakten Achsencylinder die Leitung der Erregung durch den Willen noch in ungestörter Weise geschieht. Nach der wechselnden Stelle, bis zu welcher die sekundäre Erkrankung in den Nerven auf ihrem centripetalen Gange gerade jeweils anlangte, würden alsdann auch jene Fälle ihre Deutung finden, in denen, wie Benedikt und Moritz Rosenthal[1]) beobachteten, die elektrische Erregbarkeit der Nervenstämme an verschiedenen Stellen und an verschiedenen Aesten eines und desselben motorischen Stammes eine verschiedene ist, und in denen dieselbe an dem Centrum näher gelegenen

[1]) M. Rosenthal, a. a. O. S. 226.

Punkten erhalten, an peripherisch gelegenen aber vermindert oder geschwunden ist, also dieselben motorischen Fasern an einzelnen Abschnitten eine verschiedene elektrische Erregbarkeit besitzen. — Eine gesteigerte elektrische Erregbarkeit der Nervenstämme, wie sie die beiden genannten Autoren als Vorläufer einer Verminderung der elektrischen Erregbarkeit beobachtet haben wollen, liesse sich aus jenem früheren Stadium der anatomischen Veränderungen begreifen, in welchem lediglich die intramuskulären motorischen Nervenästchen vermöge der vom Muskelgewebe auf sie übertragenen entzündlichen Reizung eine gesteigerte Erregbarkeit besitzen. Die von den noch unveränderten extramuskulären Nervenstämmen in normaler Weise aufgenommene und centrifugal fortgeleitete elektrische Erregung wird hier, indem sie in der Peripherie auf die in erhöhtem Grad erregbaren intramuskulären Nerven trifft, einen gesteigerten Reizeffekt an den Muskeln bedingen müssen. Wir verweisen auf Fall V, welcher in den früheren Krankheitsstadien eine gesteigerte elektrische Erregbarkeit der Muskeln für den inducirten, wie constanten Strom bei direkter, wie indirekter Applikationsweise darbot. Die Muskeln waren in diesem sehr akut verlaufenden Fall erst in mässigem Grade abgemagert, und zahlreiche fibrilläre Contraktionen deuteten auf sehr energische, innerhalb der Muskeln vor sich gehende aktive Reizungsvorgänge. Die Untersuchung mit der Harpune liess noch keine interstitielle Lipomatose erkennen, wohl aber eine sehr kernreiche Bindegewebshyperplasie innerhalb des Muskelstromas, und an den meist noch schön quergestreiften Primitivfasern häufige Schwellungen und Theilungen der Muskelkörperchen. Es schien wohl begreiflich, dass hier auch die intramuskulären Nervenästchen eine gesteigerte Erregbarkeit besitzen mussten, und dass damit schon schwache, auf die extramuskulären Nervenstämme applicirte elektrische Ströme stärkere Reizeffekte an den Muskeln hervorrufen konnten, als unter normalen Verhältnissen.

§ 172.

Im Allgemeinen ist, wie aus dem Bisherigen hervorgeht, festzuhalten, dass, wenn auch die Contraktilität der Muskeln für die direkte und indirekte elektrische Reizung sich im Verhältnisse zum Ausfalle der Muskelsubstanz vermindert, doch bei der Beurtheilung der Verhältnisse vor Allem der in den einzelnen Fällen möglichen Modifikationen der anatomischen Zustände, namentlich der in Folge der interstitiellen Binde- und Fettgewebswucherung gesteigerten Widerstände für das Eintreten des elektrischen Stromes in den Muskel Rechnung getragen werden muss, sowie dass mancherlei, in einzelnen Fällen vorkommende paradoxe Erscheinungen auf gewisse, an den intra- und extramuskulären Nerven mögliche anatomische Veränderungen zurückführen. Da die anatomischen Zustände in den Muskeln und Nerven, welche die Unterschiede der direkten und indirekten elektrischen Erregbarkeit bestimmen, in den einzelnen Fällen und in den verschiedenen Stadien derselben wechseln, so begreifen sich hieraus die verschiedenen Angaben der Autoren, und man sieht ein, dass in den initialen Stadien der Krankheit und in sehr akut sich entwickelnden Fällen die Erregbarkeitsverhältnisse andere sein müssen, als in den vorgeschrittenen oder terminalen Stadien und in den gleich von Vorne herein sehr schleichend und chronisch zur Entwickelung gelangenden Formen. Einen besonderen Vortheil für die Erkenntniss bietet hier die Harpune (§ 9), welche jeden Augenblick gestattet, die anatomisch-histologische Untersuchung der Muskeln ohne jeden Nachtheil für den Kranken vorzunehmen und deren Resultate mit den Ergebnissen der elektrischen Prüfung zu vergleichen.

§ 173.

Bezüglich des Verhaltens der elektromuskulären Sensibilität sprechen sich die meisten Autoren dahin aus, dass dieselbe vermindert sei; nur Benedikt gibt an, dass dieselbe auch erhöht sein könne. Es ist unbestreitbar, dass innerhalb der Muskeln sensible Elemente existiren, welche den Grad der durch den Willen oder durch den elektrischen Reiz hervorgerufenen Muskelcontraktionen unter normalen Verhältnissen in richtiger Weise zum Bewusstsein bringen. Auch kann es nicht minder zweifelhaft sein, dass jene sensiblen Elemente nicht in den Muskelfasern selbst endigen oder irgendwie mit denselben in einer innigeren anatomischen Verbindung stehen, indem es den sorgfältigsten Untersuchungen bisher nicht gelingen konnte, andere Nervenfasern, als motorische mit ihren bekannten charakteristischen Endapparaten, an den Muskelfasern nachzuweisen. Kurze Muskelfasern, z. B. aus dem Gastrocnemius des Frosches, erhalten bekanntlich nur je eine einzige Nervenfaser,[1]) welche doch nur motorische Funktionen besitzen kann, und wenn auch an lange Muskelfasern mehrere Nervenfasern an verschiedenen Stellen herantreten, so wird man doch dieselben vermöge der Identität ihres eigenthümlichen terminalen Zusammenhangs mit der Muskelfaser sämmtlich für motorische erklären müssen. Es bleibt nur die Annahme übrig, dass die die Sensibilität des Gesammtmuskels vermittelnden Nervenfasern zwischen den Muskelelementen irgendwie im interstitiellen Gewebe ihr Ende erreichen, und wir können uns wohl vorstellen, wie durch die wechselnde Intensität des mechanischen Drucks, welchen diese Fasern durch die bei der Contraktion im Dickedurchmesser zunehmenden Muskelelemente erleiden, die bewusste Empfindung von dem Zustandekommen und dem Grade einer durch den Willensimpuls oder durch den elektrischen Reiz hervorgerufenen Muskelaktion vermittelt wird.

Berücksichtigt man die Veränderungen, welche die im Muskel gelegenen Nerven bei der progressiven Muskelatrophie erleiden können, so begreift man, wie ebenso eine verminderte, wie vermehrte elektromuskuläre Sensibilität wird zu Stande kommen können. Befinden sich die intramuskulären sensiblen Nervenäste in Folge der in ihrer Umgebung und an ihrem Stroma selbst vor sich gehenden aktiven Ernährungsstörungen im Zustande einer gewissen Hyperästhesie und gesteigerten Erregbarkeit, wie solches in den früheren Stadien der Erkrankung der Fall sein kann, so wird, ebenso wie unter solchen Umständen äusserer Druck auf die Muskeln oder willkürliche Bewegungen schmerzhaft empfunden werden, auch der mechanische Druck, den jene Nerven seitens der durch den elektrischen Strom sich contrahirenden und anschwellenden Muskelfasern erleiden, schmerzhafte Empfindungen hervorrufen können, wobei allerdings auch die direkte Reizung, welche die sensiblen Muskelnerven durch den elektrischen Strom erleiden, wird in Anschlag gebracht werden müssen. Man hat dann jene Fälle vor sich, in denen von einer gesteigerten elektromuskulären Sensibilität gesprochen werden kann. Wenn im weiteren Verlaufe der Krankheit die elektromuskuläre Contraktilität in Folge fortschreitender Degeneration der Muskelelemente mehr und mehr verloren geht, wenn innerhalb der immer mehr sich retrahirenden interstitiellen Bindegewebsmassen auch die intramuskulären sensiblen Nerven durch Atrophie zu Grunde gehen, so begreift sich ebenso,

[1]) Vgl. Kühne, „Nerv- und Muskelfaser“ in Stricker's Handbuch der Lehre von den Geweben. Leipzig 1868. S. 153.

wie damit auch die elektromuskuläre Sensibilität sich vermindern oder selbst vollkommen erloschen erscheinen kann.

So sehr aber auch die Extreme bezüglich des Grades der elektromuskulären Sensibilität meist mit genügender Sicherheit durch die Angaben der Kranken constatirbar sein mögen, so gross wird die Unsicherheit, wenn es sich darum handelt, geringere Differenzen abzuschätzen, indem uns jeder Massstab fehlt, nach welchem wir den physiologischen Grad der elektromuskulären Sensibilität in exakter Weise bestimmen könnten. Die Stärke der angewendeten Ströme, der Grad der elektromuskulären Contraktilität, der je nach der Dicke der Haut und des Unterhautfettgewebes in den einzelnen Fällen variable Leitungswiderstand, endlich selbst der Grad der subjektiven, individuellen Empfindlichkeit im Allgemeinen, vermöge welcher der Eine schon als Schmerz bezeichnet, was dem Anderen als eine leicht erträgliche Sensation erscheint, würden bei der Entscheidung der heiklen Frage nach dem Mehr oder Weniger der elektromuskulären Sensibilität in Betracht gezogen werden müssen; für die Abschätzung der meisten der genannten Faktoren aber fehlt uns zur Zeit noch jeder exakte Massstab. Dazu kömmt, dass, wenn auch bei richtiger Handhabung der Elektroden durch sachkundige Hände eine erhebliche Reizung der sensiblen Hautnerven bei der direkten elektrischen Muskelerregung wohl umgangen werden kann, eben doch eine gewisse Reizung derselben nicht immer wird vollkommen vermieden werden können, und es wird den meisten Kranken kaum gelingen, das Gefühl der gereizten Hautnerven von der durch die elektrische Muskelreizung und Muskelcontraktion erzeugten Empfindung zu trennen und in richtiger Weise gesondert abzuschätzen. Damit aber will es uns scheinen, als ob mit dem Begriffe der elektromuskulären Sensibilität, so weit es sich um die Bestimmung geringer Abweichungen von der Norm handelt, in der Elektrosemiotik zur Zeit noch nicht Viel zu machen wäre, und es möchte in hohem Grade bedenklich sein, auf Grund eines so unsicheren und so schwer abzuschätzenden Symptomes irgendwie bestimmtere, das Wesen der Krankheit betreffende Schlüsse ableiten zu wollen. Nur die Aussagen der Kranken und die individuellen Schmerzäusserungen derselben können es sein, nach denen wir zu urtheilen im Stande sind, und selbst dem geübtesten Untersucher werden da, wo nur der subjektiven Meinung und dem Gutdünken die Entscheidung überlassen ist, Irrthümer kaum vermeidlich sein.

§ 174.

Die Prognose der progressiven Muskelatrophie ist in Bezug auf den einzelnen Muskel nur dann eine absolut ungünstige, wenn der äusserste Grad der Abmagerung eingetreten ist, und der Verlust jeder willkürlichen und elektrischen Erregbarkeit den Beweis liefert, dass auch die letzten Muskelelemente der Atrophie zum Opfer gefallen sind. Dagegen ist in Fällen selbst weitgediehener Atrophie, vorausgesetzt dass eine noch hinreichende Menge von Muskelfasern, von denen aus eine Regeneration möglich wäre, vorhanden ist, die Prognose keine unbedingt ungünstige, und eine Reihe in der Literatur vorliegender Fälle beweist die Möglichkeit einer Heilung bei richtiger und consequenter Behandlung. Günstiger ist im Allgemeinen die Prognose in frischen Fällen, während in den veralteten Formen auch die consequenteste Therapie meist Nichts mehr zu erzielen vermag, indem hier, trotz des Vorhandenseins von oft noch ziemlichen Resten erregbarer Muskelsubstanz, die Masse des neugebildeten interstitiellen Bindegewebes, namentlich dessen Retraktion und sclerotische Verdichtung, sowie die Obliteration zahlreicher Gefässe einer genügenden Muskelregeneration

hemmend im Wege steht. Eine günstigere Prognose gestatten fernerhin — ceteris paribus — jene Fälle, in welchen die Krankheit nur an den Extremitäten besteht, nur eine beschränkte Zahl von Muskeln betrifft und eine Tendenz zeigt, an bestimmten Stellen, z. B. an den Gelenken (§ 147) sich zu begränzen. Ungünstig dagegen müssen jene Fälle bezeichnet werden, in denen die Affektion gleichzeitig oder in rascher Aufeinanderfolge eine grosse Zahl von Muskeln befällt, in denen an verschiedenen Punkten immer neue Erkrankungsheerde sich bilden und damit die Krankheit einen generellen Charakter annimmt (§ 150, 151). Dass aber auch in solchen Fällen die Prognose nicht immer als eine absolut schlechte bezeichnet werden darf, dass auch hier Heilung nicht immer zu den Unmöglichkeiten gehört, zeigen mehrfache in der Casuistik vorliegende Erfahrungen.

Betheiligen sich keine für das Leben wesentlichen Muskeln, so kann die Krankheit eine lange Reihe von Jahren hindurch bestehen; selbst ein hohes Alter gehört nicht zu den Seltenheiten. Unmittelbare Gefahren für das Leben der Kranken treten nur dann ein, wenn die Respirationsmuskeln an der Atrophie sich betheiligen: Gefühle lästiger Athemnoth und Beklemmung, Zeichen von Hypostasen in den Lungen deuten auf die bevorstehende Gefahr, und jede auch nur leichte Affektion der Bronchien, mag dieselbe durch Erkältungsursachen oder durch die Einflüsse hypostatischer Hyperämieen hervorgerufen werden, bringt meist im raschem Verlaufe ein tödtliches Ende. Bei der Insuffizienz der Expektorationsbewegungen häufen sich die Secrete in den Bronchien an und erzeugen lethale Suffocation. Ebenso ungünstig gestaltet sich die Prognose, wenn die Pharynxmuskeln sich betheiligen, indem durch die Störungen der Deglutition Erschöpfung der Kräfte und Inanition erzeugt wird, und bei der Schwierigkeit, die Kranken zu ernähren, das Hineingelangen von Speisetheilchen in die Luftwege schwer immer zu vermeiden ist. Endlich wird auch das Vorhandensein einer hereditären Anlage als eines wesentlichen Faktors bei Stellung der Prognose zu berücksichtigen sein.

§ 175.

Bei der Therapie wird nicht allein die Behandlung des einmal zur Entwickelung gekommenen Leidens, sondern auch die mögliche Verhütung desselben ins Auge zu fassen sein. In letzterer Beziehung wird eine rationelle Prophylaxe gewiss manches Unheil abzuwenden vermögen, und es wird Aufgabe des Arztes sein, namentlich die männlichen Angehörigen von Familien, in welchen die Krankheit hereditär besteht, vor übermässigen Muskelanstrengungen, namentlich aber vor solchen Beschäftigungen zu warnen, welche einzelnen Muskeln und Muskelgruppen andauernde und ermüdende Leistungen auferlegen. Wie zur Verhütung der hereditären Tuberkulose eine vernünftige Prophylaxe so Vieles zu leisten vermag, so sollte auch der Arzt seinen ganzen Einfluss in die Wagschale dann zu legen bestrebt sein, wenn es sich um die Wahl eines Berufes bei Individuen handelt, bei denen eine hereditäre Anlage zur Muskelatrophie vorausgesetzt werden darf. Ob eine vorhandene hereditäre Anlage durch ein schon in den Kinderjahren beginnendes roborirendes Regimen, durch diätetische Massregeln, kalte Bäder und Waschungen, durch eine speciell das Muskelsystem kräftigende, nicht bis zur Ermüdung gehende, aber alle Muskeln des Körpers in harmonischer Weise berücksichtigende methodische Gymnastik u. dgl. vermindert oder getilgt werden kann, bleibt dahingestellt; spätere Erfahrungen und eine noch zu schaffende Statistik müssen hierüber entscheiden. Aerzte, denen das leibliche Wohl von Fabrikarbeitern anvertraut ist, sollten

dahin zu wirken suchen, dass die schweren und gleichförmigen Arbeiten nicht andauernd immer von denselben Individuen ausgeführt würden, sondern dass ein geeigneter Wechsel in der Arbeit, wenigstens die erforderlichen Ruhepausen eingehalten werden möchten. Vor Allem aber wird dem Einzelnen, sobald die ersten, wenn auch noch zweifelhaften Symptome der Erkrankung zu Tage treten, wie auffallend rasches und leichtes Ermüden, fibrilläre Contraktionen, merkliche Volumsabnahme gewisser Muskeln u. dgl., der ganze Ernst der Sache nicht vorenthalten werden dürfen, und es wird der dringende Rath zu geben sein, sofort die bisherige Beschäftigung zu verlassen und den erkrankenden Muskeln die vor Allem erforderliche Schonung und Ruhe zu gewähren. Ob in solchen frühesten Krankheitsstadien lediglich durch Beseitigung der Ursache ein Abortivwerden der Krankheit und eine sofortige Rückkehr der Theile zur normalen Ernährung geschehen kann, möchte a priori nicht ganz zu bezweifeln sein; bestimmte Beweise für eine solche Annahme liegen zur Zeit aber nicht vor. Am Zweckmässigsten wird es in allen solchen Fällen immerhin bleiben, sofort und baldmöglichst jene Heilmittel in Anwendung zu bringen, deren Wirksamkeit gegen die progressive Muskelatrophie die Erfahrung hinreichend dargethan hat, und unter denen die Elektrizität, sowohl der inducirte, wie constante Strom, die erste Stelle behauptet.

§ 176.

Was zunächst die Inductionselektrizität betrifft, so wird es als ein bleibendes Verdienst von Duchenne bezeichnet werden müssen, die direkte methodische Applikation derselben auf die erkrankten Muskeln (Faradisation localisée) zuerst gelehrt und mit Erfolg in die Behandlung der progressiven Muskelatrophie eingeführt zu haben. Auch Aran, Schneevoogt, Gros u. m. A. erzielten mittelst derselben, wenn auch nur in vereinzelten Fällen, günstige Resultate. Die muskuläre Faradisation wird in der Weise geübt, dass man die befeuchteten Elektroden eines Induktionsapparates auf die den einzelnen Muskelbäuchen entsprechenden Stellen der Haut aufsetzt und damit die Muskeln vereinzelt der Einwirkung des Stromes unterwirft. Dabei wird die Intensität des Stromes der Masse des noch vorhandenen Muskelgewebes und den noch restirenden Graden der Erregbarkeit desselben anzupassen sein, besonders aber werden allzu starke Ströme vermieden werden müssen, indem solche die noch erregbaren Muskelreste durch Ueberreizung erschöpfen und in einen Zustand von Lähmung versetzen könnten. Ich selbst bin im Stande aus eigener Erfahrung einige Fälle beizubringen, in denen die lokalisirte Faradisation Heilung erzielte. Der eine Fall betraf ein junges und kräftiges, sonst durchaus gesundes Dienstmädchen, welches an ausgeprägter Muskelatrophie beider Hände und Vorderarme leidend im Jahre 1859 in meine Klinik aufgenommen wurde. Die Räume zwischen den Mittelhandknochen waren tief eingesunken, die Muskeln des Thenar und Hypothenar bis auf geringe Reste geschwunden: die Finger standen in klauenförmiger Krümmung, und die Kranke war zu jeder Dienstesleistung unbrauchbar geworden. Die lokale Faradisation der Muskeln mittels eines Dubois'schen Schlittenapparats, welche während eines Zeitraumes von 7 Monaten in täglichen Sitzungen applicirt wurde, brachte vollständige und dauernde Heilung[1]). — Im anderen Falle handelte es sich um einen 40jährigen Advokaten, der sich vor mehreren Jahren wegen einer unter fibrillären

---

[1]) Die Behandlung wurde von meinem damaligen Assistenten Herrn Dr. Knauff, gegenwärtig Bezirksarzt und Professor in Heidelberg, mit unermüdlicher Consequenz durchgeführt.

Contraktionen sehr rapide sich entwickelnden Atrophie der linken unteren Extremität in meine Behandlung begab. Die zunehmende Schwäche des Beines entsprach dem bereits nicht unerheblichen Grade der Abmagerung, und der Kranke war nur mühevoll mit Hilfe eines Stockes zu gehen im Stande. Auch hier brachte die muskuläre Faradisation, welche Anfangs in täglichen Sitzungen, später bei bereits in sichtlichem Fortschreiten befindlicher Besserung in längeren Zwischenräumen geübt wurde, nach 5 Monaten völlige Heilung, welche gleichfalls eine dauernde geblieben ist. Der zuletzt noch angeordnete Gebrauch von Seebädern schien entschieden zur Consolidirung der wiederhergestellten motorischen Energie beizutragen. Gegenüber derartigen Resultaten werden vereinzelte Angaben, nach welchen der inducirte Strom bei seiner lokalen Anwendung schädlich gewirkt habe[1]), kaum Berücksichtigung verdienen können, und es mag der Grund der negativen Erfolge theils darin zu suchen sein, dass überhaupt die Fälle bereits unheilbar waren, theils darin, dass die Behandlung nicht immer mit der erforderlichen Ausdauer und nach der richtigen Methode durchgeführt wurde.

§ 177.

In neuerer Zeit ist man dahin gekommen, sich des constanten Stromes bei der Behandlung der progressiven Muskelatrophie mit Vorliebe zu bedienen, und zwar in der Weise, dass man bald labile Ströme durch das Rückenmark und die Nervenplexus zu den entsprechenden Nerven und von diesen zu den Muskeln leitet, bald die Sympathici am Halse als die Angriffspunkte für stabile Ströme wählt. Namentlich letztere Methode, die Galvanisirung der Halssympathici, wurde, seit Remak dieselbe zuerst empfahl, von Benedikt,[2]) Nesemann,[3]) Meyer,[4]) Guthzeit[5]) u. m. A. mit mehr oder minder entschiedenen Erfolgen geübt. Auch Erb[6]) erzielte mittelst der galvanischen Behandlung befriedigende Resultate bei einem 31jährigen Oekonomen, der an verbreiteter Muskelatrophie der unteren und oberen Extremitäten litt. Die Krankheit begann vor etwa einem Jahre an den Beinen unter fibrillären Zuckungen und war später auch auf die Arme übergegangen. Die Behandlung bestand in der Anwendung stabiler absteigender Ströme auf die Halssympathici, sodann stabiler Ströme, welche vom unteren Sympathicusganglion zur Seite der Brustwirbelsäule, und stabiler absteigender Ströme, welche durch die Wirbelsäule zur Leistengegend und zu den Cruralnerven geleitet wurden. Daneben wurden allerdings auch die Muskeln der Beine gleichzeitig direkt mit inducirten Strömen behandelt. Nach 68 Sitzungen war nahezu vollkommene Heilung erzielt, so dass der Kranke zu seinen früheren Beschäftigungen zurückkehren konnte. Freilich müssen wir auch gegentheiliger Erfahrungen gedenken, so der Angaben von M. Rosenthal,[7]) welcher von der Galvanisirung der Sympathici keine Erfolge sah, sowie des von uns mitgetheilten Falles V, in welchem die von Erb geleitete galvanische Behandlung mittelst stabiler Ströme auf die Halssympathici, sowie absteigender labiler und stabiler Ströme durch die

---

[1]) Guthzeit, de novissimis observationibus ad atrophiae muscularis progressivae naturam et therapiam spectantibus. Dissert. Berol. 1862.

[2]) Benedikt, Wiener Medizinalhalle. 1863.

[3]) Nesemann, Berliner klinische Wochenschrift. No. 37. 1868. No. 52. 1869.

[4]) Meyer, Deutsche Klinik. No. 7. 1862.

[5]) Guthzeit, a. a. O.

[6]) Ich verdanke den Fall einer mündlichen Mittheilung des Herrn Professor Erb, welcher wohl später selbst ausführlicher über denselben berichten wird.

[7]) M. Rosenthal, a. a. O. S. 232.

Wirbelsäule ohne jeden günstigen Einfluss blieb, und nicht einmal einen Stillstand des Leidens erzielte.

In welcher Weise man sich die Wirksamkeit der galvanischen Erregung des Sympathikus bei der progressiven Muskelatrophie denken soll, dürfte schwer zu sagen sein, und wir müssen uns zur Zeit noch mit der einfachen Thatsache begnügen. Keineswegs aber wird man aus positiven therapeutischen Erfolgen ein Argument für die Existenz trophischer Nervenfasern innerhalb des Sympathikus oder für die trophoneurotische Genese der progressiven Muskelatrophie entnehmen, sondern zunächst nur an die im Sympathikus verlaufenden vasomotorischen Nerven denken dürfen, wobei man sich wohl eher vorstellen könnte, wie etwa durch eine Einwirkung auf die circulatorischen Vorgänge die gestörte Ernährung der Muskeln zur Norm zurückgeführt werden könnte. (§ 112). So sicher es feststeht, dass durch galvanische Erregung des Sympathikus die Krankheit geheilt werden kann, ebenso unbestreitbar sind aber auch die Erfolge der lokalen Faradisation, und es wird für den klinisch-praktischen Standpunkt zunächst nur die Frage sein, welche von beiden Methoden den Vorzug verdient, und welche der beiden Applikationsweisen des Stromes in dem einzelnen Falle als die passendere erscheint. Für die auf eine sehr grosse Zahl von Muskeln sich verbreitenden und generell auftretenden Erkrankungsformen möchte die galvanische Behandlung von den Stämmen des Halssympathikus aus schon desshalb zu wählen sein, weil hier wegen der grossen Menge der befallenen Muskeln die lokale Faradisation praktisch kaum durchführbar sein dürfte; auch scheint aus der zur Zeit allerdings nach dieser Richtung hin noch wenig umfangreichen Casuistik hervorzugehen, dass gerade in solchen Fällen die galvanische Behandlung der Sympathici eine grössere Wahrscheinlichkeit für befriedigende Erfolge gewährt. In den auf eine nur geringe Zahl von Muskeln sich beschränkenden Fällen möchte die lokale Faradisation zunächst zu versuchen sein, welche man, falls sie erfolglos sein sollte, mit der ersteren Behandlungsmethode vertauschen könnte. Auch eine Combination beider Methoden möchte vielleicht in Fällen Erfolge gewähren, wo die isolirte Anwendung der einen oder anderen Behandlungsweise nicht zum Ziele führte. Auch eine alternirende Behandlung der Nerven mit dem constanten und der Muskeln mit dem inducirten Strom, sowie Combinationen mit stabilen, durch das Rückenmark geleiteten constanten Strömen wird zu versuchen sein, bevor man die Hoffnung auf Heilung oder wenigstens auf Besserung oder Stillstand des Leidens aufzugeben berechtigt wäre.

§ 178.

Es ist selbstverständlich, dass die Anwendung der Elektrizität, wenn sie erfolgreich sein soll, nach der richtigen Methode geschehen muss, und dass bei derselben nicht bloss anatomische Kenntnisse, sondern auch ein Vertrautsein mit den physiologischen Gesetzen des Nerven- und Muskellebens, sowie mit gewissen physikalischen Thatsachen vorausgesetzt werden muss. Es sollte wohl kaum einer besonderen Erwähnung bedürfen, dass die Behandlung nur durch wissenschaftlich gebildete Aerzte, welche speziell im Gebiete der Elektrotherapie die erforderlichen Kenntnisse und Uebungen sich verschafften, geleitet werden darf. Die elektrische Behandlung nach der einen oder anderen Methode, sollen durch dieselbe günstige Resultate erzielt werden, ist freilich eine mühevolle und zeitraubende; die täglichen Sitzungen, in denen Monate hindurch die einzelnen Muskeln oder bestimmte Nerven der Einwirkung des elektrischen Agens ausgesetzt werden müssen, beanspruchen in vollem Maasse die

Ausdauer und Geduld des Arztes, wie des Kranken, und vielbeschäftigte Aerzte mögen wohl meist ausser Stande sein, einzelnen Kranken einen allzu grossen Theil ihrer Zeit zu widmen. Solche Aerzte sollten es aber auch als ihre Pflicht erachten, ihre Kranken zur Behandlung an Collegen zu verweisen, welche sich das Studium und die praktische Anwendung der Elektrotherapie zum Gegenstand ihrer Spezialität wählten; nicht allein das Wohl der Kranken, sondern auch die Wissenschaft selbst würde dabei gefördert, abgesehen davon, dass die vielen, lediglich in der Unzulänglichkeit der Applikation des Mittels begründeten negativen Erfolge nicht dazu beitragen können, das Vertrauen der Laien in das therapeutische Können zu erhöhen. Es ist uns oft genug vorgekommen, dass der Vorschlag zu einer elektrisch-galvanischen Behandlung von den Kranken mit der Bemerkung zurückgewiesen wurde, dass das Mittel bereits ohne Erfolg in Anwendung gebracht worden sei. Ein genaueres Befragen aber stellte heraus, dass die Behandlung nicht allein eine durchaus ungenügende Zeit hindurch, sondern auch nach einer vollkommen ungeeigneten Methode und von durchaus unkundigen Händen applicirt wurde. Wenn es thatsächlich vorkömmt, dass manche Aerzte keinen Anstand nehmen, ihre Kranken zur Behandlung an ungebildete Barbiere zu verweisen, welche sich in den Besitz elektrischer Apparate versetzten, da wird man sich nicht wundern können, wenn Misserfolge die Regel sind, — ganz abgesehen von den positiven Nachtheilen, welche durch die Applikation zu starker Ströme den Kranken zugefügt werden können —, und wenn ein an sich so unschätzbares Heilmittel nicht zu jener vollen Anerkennung bei den Laien und selbst auch den Aerzten gelangt, welche es in so hohem Maasse verdient.

§ 179.

Ausser dem elektrischen Agens muss die Heilgymnastik als ein Mittel bezeichnet werden, von welchem Erfolge erwartet werden können, und Eulenburg[1]) hat an einigen Fällen gezeigt, was dieselbe zu leisten im Stande ist. Nur wird das Mittel vorsichtig, der Individualität des einzelnen Falles entsprechend und nicht bis zur Erschöpfung gehend angewendet werden dürfen, und scheinen namentlich passive Bewegungen von Nutzen. In passender und gegenseitig sich unterstützender Weise kann gleichzeitig damit die elektrische Behandlung verbunden werden.

Innerliche Mittel müssen im Allgemeinen als wirkungslos bezeichnet werden. Höchstens könnten die Tonica, wie Chinin, Eisen, Leberthran u. dgl., in gewissen Fällen zur Unterstützung der elektrischen oder gymnastischen Behandlung eine passende Verwendung finden. Die Erfolge, welche einzelne Beobachter mit Argent. nitric.[2]), Tinctur. Fowler.[3]), Jodkalium u. dgl. erzielt haben wollen, sind problematisch. Ein Gleiches gilt von Einreibungen reizender Linimente, sowie von Bädern, unter denen man die einfachen (Teplitz)[4]) und schwefelhaltigen Thermen (Aachen), sowie See- und Soolbäder, kalte Douchen und Kaltwasserkuren vorgeschlagen hat.

---

[1]) Eulenburg, Deutsche Klinik. No. 11—14. 1856. — H. Steudel. Praktik der Heilgymnastik. Stuttgart 1861.

[2]) Brugnoli, Gazz. med. Lombard. No. 23. 1866.

[3]) Da Silva Lima, Union médic. No. 141. 1869.

[4]) Helfft, Allgem. mediz. Centralzeitung. No. 12. 1856.

Cap. VIII.

Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln und deren Stellung zur progressiven Muskelatrophie.

§ 180.

Im vorliegenden Abschnitte soll jene eigenthümliche Affektion einer näheren Besprechung unterzogen werden, welche mit einer das normale Maass übersteigenden Volumsvergrösserung und in gleichem Schritte damit abnehmenden funktionellen Energie der Muskeln einhergeht, und welche anatomisch in einer excessiven Bildung von Binde- und Fettgewebe zwischen den atrophirenden Muskelelementen (Pseudohypertrophie) begründet ist. Wenn wir an dieser Stelle zu einer Darstellung der genannten Affektion übergehen, welche erst in den letzten Jahren seit Griesinger's bekannter Abhandlung das allgemeine Interesse der Pathologen erregte, so geschieht es, weil wir dieselbe keineswegs für eine besondere Erkrankungsform sui generis, sondern, um das Resultat unserer Untersuchungen schon vorwegs auszusprechen, für eine ihrem Wesen nach mit der progressiven Muskelatrophie nicht nur verwandte und in gewisser Beziehung ähnliche, sondern geradezu für eine mit letzterer identische, nur durch bestimmte unwesentliche Modifikationen sich unterscheidende Form myopathischer Erkrankung bezeichnen können.

§ 181.

Die casuistische Grundlage, welche uns für die Untersuchung gegeben ist, ist eine zur Zeit bereits vollständig genügende, um ein bestimmtes Urtheil über die klinischen und anatomischen Verhältnisse, sowie über die Beziehungen der Krankheit zur progressiven Muskelatrophie zu gewinnen. Bei der Wichtigkeit der Sache möge es uns gestattet sein, die zur Zeit in der Literatur zerstreut vorliegenden Fälle nach chronologischer Reihenfolge vorzuführen.

No. 1—2. Coste und Gioja (Annali clinici dell' ospedale degl' incurabili di Napoli. 1838. — Schmidt's Jahrbücher der gesammten Medizin. 24. Bd. 1839. S. 176). Zwei Brüder, bis zum 10. Lebensjahre kräftig und gesund, bezogen um diese Zeit ein sehr feuchtes und kaltes Dorf, wo sie ländliche Arbeiten betrieben. Ihre Gesundheit begann bald zu leiden; die Muskeln der unteren Glied-

massen nahmen merklich an Volumen zu, das ganze Muskelsystem nahm daran Theil, und beide Brüder wurden in Folge davon arbeitsuntüchtig. Der Eine starb unter den Symptomen von Herzhypertrophie (Keine Sektion); der Andere bot in seinem 18. Lebensjahre nachstehendes Krankheitsbild: Statur klein; Mangel der Pubertätszeichen, so dass in dieser Beziehung Pat. das Verhalten eines 10—12jährigen Knaben darbietet. Die Dimensionen des Kopfs im Verhältniss zur Körpergrösse sehr beträchtlich; die Zunge ist wenigstens um ein Drittel grösser, als im normalen Zustande, füllt die Mundhöhle aus, ist beim Kauen, Sprechen und Schlingen hinderlich. Die Kaumuskeln sehr umfangreich. Die Brust kurz, die Rippen eher dünn; der Bauch ist wegen der Dicke und Steifigkeit seiner Muskeln, vorzüglich wegen des ausserordentlichen Hervortretens der Recti, umfänglich und hart. Die Muskeln des Kopfes und Halses zeigen nichts Ungewöhnliches. Unter den Muskeln des Rückens bemerkt man eine beträchtliche Hypertrophie der oberen Parthieen des Trapezius und der Digitationen des Latissimus dorsi. Die Quadrati lumborum sind doppelt so voluminös, als normal. Die beträchtlichste Entwickelung aber zeigen die oberen und unteren Gliedmassen. Die Deltoidei sind dreimal so umfänglich, als normal, die Gastrocnemii bilden einen ausserordentlichen Vorsprung, ihre Sehnen sind dünn und hart. Die übrigen Muskeln sind fast in gleichem Verhältnisse hypertrophisch, wie die eben erwähnten. Der Vorderarm und die Finger verharren in passiver Beugung; Pat. kann sie weder ausstrecken, noch sich ihrer bedienen. Die Oberschenkel befinden sich ebenfalls in Beugung gegen das Becken, die Unterschenkel gegen die Oberschenkel, so dass die Fersen das Gesäss berühren. Die Füsse sind dermassen verkrümmt, dass ihr Rücken mit dem äusseren Knöchel in gleicher Linie und die Fusssohle in der Richtung des inneren Knöchels sich befindet. Die Haut, welche die hypertrophischen Muskeln bedeckt, ist dunkelroth und von varikösen Venen durchzogen. Die Knochen der Gliedmassen scheinen eher klein und atrophisch, vorzüglich an den Condylen der Oberschenkel und Schienbeine. (Leider ist die Deutung dieser interessanten Fälle, ob es sich um wahre Muskelhypertrophie oder um Fettentwickelung in den Muskeln handelte, äusserst zweifelhaft, da die Sektion fehlt, auch keine Anhaltspunkte bezüglich der elektrischen Erregbarkeit gegeben sind. Die Erscheinungen von „Herzhypertrophie“ bei dem einen Bruder könnten vielleicht auch auf Lipomatose des Herzens deuten; interessant ist bei dem anderen Bruder die Betheiligung der Zunge als Makroglossie. Aus der dürftigen Krankengeschichte ist selbst nicht genau ersichtlich, in wie weit die Muskeln dem Willen gehorchten oder sich energisch zu kontrahiren im Stande waren. Die Angabe, dass Beide durch das Leiden zur Arbeit untüchtig geworden seien, scheint auf Verminderung der contraktilen Energie hinzuweisen. Dies, sowie die Contrakturen der Beine dürften die Fälle mit grösserer Wahrscheinlichkeit als lipomatöse Schwellung der Muskeln bezeichnen lassen. Ob neben den voluminösen Muskeln andere Muskeln atrophisch waren, wird nicht angegeben).

No. 3—8. E. **Meryon**. On granular and fatty degeneration of the voluntary muscles. (Medic. chirurg. Transact. 35. Vol. London 1852. pag. 73). Mittheilung von 6 Fällen, betreffend je 4 und 2 Brüder.

I. G. P. wurde als hübsches und gesundes Kind geboren, begann spät gehen zu lernen. Wenn die Amme es in den Armen schaukelte oder wenn man es vom Boden aufheben wollte, schien es eine leblose Last, konnte nicht mithelfen oder vom Boden sich aufschnellen. Der Gang war schwerfällig, ohne Elastizität und verschlechterte sich mehr und mehr. Indessen war der Knabe, obschon seine Bewegungen immer energieloser wurden, in seinem 6. oder 7. Lebensjahre noch im Stande, etwa eine Meile weit zu gehen. Der Zustand schien nun bis zum 8. Lebensjahre stationär zu bleiben, machte aber von da wieder Fortschritte. Das Treppensteigen wurde äusserst schwierig; Pat. musste sich am Geländer emporziehen, fiel häufig beim Gehen zu Boden und war dann nicht mehr im Stande, sich wieder aufzurichten. Im 11. Jahre konnte Pat. keinen Schritt mehr gehen, selbst kaum mehr stehen. Im 14. Jahre waren auch die oberen Extremitäten kraftlos geworden. Das Volumen der Muskeln des Rumpfes und der Beine schien nicht vermindert, im Gegentheile mehr entwickelt und umfangreicher. Pat. starb im 16. Lebensjahre an einer fieberhaften Erkrankung, deren hauptsächlichste Erscheinungen in Schwindel, Nausea, Appetitlosigkeit, gesteigerter Absonderung in Larynx und Trachea und offenbarer Paralyse der Pharynxmuskeln bestanden. Bei der Sektion zeigten sich die Muskeln überall atrophisch, weich, fast blutleer, und obgleich die Muskelfasern noch vorhanden zu sein schienen, so waren die Muskeln doch nicht von normalem rothen Aussehen. Bei der mikroskopischen Untersuchung waren die quergestreiften Fasern total degenerirt, ihre Substanz in eine körnige Masse und Fetttröpfchen umgewandelt, während zugleich das Sarkolemma zertrümmert und zerstört schien. Die Substanz des Gehirns und Rückenmarks, die Rückenmarksnerven, die Plexus solar. und lumbal. auch für die mikroskopische Untersuchung normal. Auch liess das Verhältniss der grauen zur weissen Substanz des Rückenmarks, sowie das Verhalten der in ersterer gelegenen Ganglienzellen keine Abnormität erkennen. — Der 2. Sohn der Familie, G. W. P., 4 Jahre jünger als der erste, zeigte im Allgemeinen dasselbe Krankheitsbild, nur mit rapiderem Verlauf. — Der 3. Sohn Wm. P. befand sich in seinem 5. Lebensjahre in dem gleichen Zustande, wie die beiden Brüder, und auch der 4. Sohn, erst einige Jahre alt, zeigt bereits auffallend dicke Beine, ist sehr schwerfällig, und es lässt sich der Beginn der Krankheit bei ihm nicht verkennen. — Dagegen sind 6 Schwestern vollkommen gesund. (Es ist auffallend, dass bei der Sektion des ersten Bruders die Muskeln, besonders die der

unteren Extremitäten, als abgemagert bezeichnet werden, während es doch in der Krankengeschichte heisst, dass das Volumen der Beine eher grösser gewesen sei. Sollte etwa durch die Einwirkung des terminalen fieberhaften Leidens die Reduktion des Volumens der Muskeln erfolgt sein? Auch spricht Meryon nicht von interstitieller Fettgewebswucherung, sondern nur von fettiger Degeneration der Muskelfasern.)

II. E. H. konnte $2^1/_2$ Jahre alt noch nicht stehen und hörte um diese Zeit auch zu wachsen auf. Etwa $1^1/_2$ Jahre später begann ein langsames Wachsthum sich zwar wieder einzustellen, aber Pat. blieb sehr schwach, ebenso wie sein Bruder; Beide konnten niemals laufen, springen und spielen, wie andere Kinder. Im Alter von 8—9 Jahren zeigten Beide erhebliche Muskelschwäche, die angeblich früher in den Armen, als Beinen begonnen habe. Die Waden waren voluminöser, als normal, und der Vater erinnert sich, dass die Glieder schon vor dem Eintritte der Schwäche dicker und schwer geworden seien; die Fähigkeit zu gehen, hörte bei Beiden bald ganz auf, und vollkommene Hülflosigkeit stellte sich ein. Der Aeltere starb an morbillöser Pneumonie. Die Sektion zeigte die sämmtlichen willkürlichen Muskeln atrophisch, von fibrösem Aussehen, schlaff, gelblich. Die mikroskopische Untersuchung fehlt. Am Nervensystem liess sich keine Anomalie erkennen.

No. 9. Rinecker (Verhandlungen der physikalisch-medizinischen Gesellschaft in Würzburg. X. Bd. 1860. Sitzungsberichte S. XV) stellte in der physik. med. Gesellschaft zu Würzburg (Sitzung vom 12. März 1859) als einen Fall von „eigenthümlichen Muskelgeschwülsten“ einen $8^1/_2$jährigen Knaben vor, der schon seit seiner ersten Kindheit im Gebrauche seiner unteren Gliedmassen behindert war. Die Waden waren von ganz kolossalem Umfang in Folge einer ziemlich scharf umschriebenen, hart und prall sich anfühlenden Schwellung der Muskelbäuche beider Gastrocnemii und Solei, wobei sich jedoch zeigt, dass beim Stehen und Gehen die Funktion dieser als Fussstrecker wirkenden Muskeln sehr beeinträchtigt ist. Auch die Beugemuskeln der Ober- und Vorderarme zeigten beiderseits an analogen Punkten derartige umschriebene, geschwulstartige Schwellungen ihrer Substanz. Da zugleich Herzhypertrophie (mit oder ohne Klappenaffektion?) bestand, so erklärt R. den Zustand für congenitale Muskelhypertrophie, wofür ausser der Verbreitung über sämmtliche Extremitäten die gleichmässige Anlage auf beiden Seiten, sowie die schon in früher Kindheit bemerkbare Funktionsstörung als Gründe hervorgehoben werden. Ob nebenbei an anderen Muskeln Atrophie bestand, wird nicht angegeben. (Bei der der Demonstration sich anschliessenden Diskussion wurde von einzelnen Stimmen Zweifel bezüglich der gegebenen Deutung des Falles geäussert, und vielmehr die Aehnlichkeit mit Cystoidgeschwülsten betont. Der Mangel von Angaben hinsichtlich des Verhaltens gegen elektrische Reizung, sowie die Unterlassung einer Probepunktion oder Harpunirung, wodurch eine genauere Einsicht in die Natur der Veränderung hätte gewonnen werden können, machen leider diesen sehr bemerkenswerthen Fall für die wissenschaftliche Verwerthung nur sehr wenig geeignet. Wenn wir denselben hier anführen, so soll damit nur die Wahrscheinlichkeit angedeutet, keineswegs aber mit Bestimmtheit ausgesprochen sein, dass derselbe in die Rubrik der in diesem Capitel abzuhandelnden Erkrankungsformen gehört).

No. 10. Duchenne (de Boulogne) (De l'electrisation localisée. II. Edit. Paris 1861. pag. 353. — Album des photographies pathologiques. Paris 1862. Fig. 13) beschrieb als „Paraplegie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale“ den Fall eines 9jährigen Knaben, der ganz wohlgebildet zur Welt kam und seine Glieder frei bewegen konnte. Als er etwa 5—6 Monate zählte, bemerkte man beim Versuche, ihn stehen und gehen zu lehren, eine Schwäche der unteren Extremitäten; dabei war das Volumen der Beine offenbar viel grösser, als gewöhnlich. Im 18. Lebensmonate konnte der Knabe weder stehen, noch ohne Beihilfe gehen. Als D. den Pat. im 9. Jahre untersuchte, fand er die Muskeln der Beine und die Mm. sacrolumbales ungemein voluminös und stark contrastirend mit den abgemagerten oberen Extremitäten; dieselben waren sehr derb, wie hypertrophisch, und namentlich die Mm. sacrolumb. und gastrocnem. bildeten hernienartige Wülste. Obgleich die hypertrophischen Muskeln gut auf elektrische Ströme reagirten, so gingen doch die Bewegungen der unteren Extremitäten nur mit sehr geringer Energie von Statten. Wenn sich der Knabe in sitzender Stellung nach Vorwärts neigte, so war er nicht mehr im Stande sich aufzurichten, obgleich bei dem Versuche die Mm. sacrolumbales enorm hervortraten und anschwollen; beim Stehen musste er sich stützen, um nicht zu fallen; das Gehen war nur unter Beihilfe möglich, und auch da nur schwierig. Alle diese Bewegungen ermüdeten rasch. An beiden Füssen bestand Pes varus ersten Grades; bei dem Versuche, den Fuss zu beugen, traten wohl die Beuger in Aktion, aber gleichzeitig in noch stärkerem Grade der Triceps, so dass statt der beabsichtigten Beugung eine Streckung des Fusses erfolgte. Auch beim Versuch zu stehen und zu gehen traten solche Reflexaktionen störend ein. Die Kraft der oberen Extremitäten war geschwächt im Verhältniss zu der geringen Entwickelung ihrer Muskulatur. Die geistigen Funktionen schwach, das Sprechen träge und schwierig; die Form des Schädels erinnerte in gewisser Beziehung an Hydrocephalie.

No. 11. Kaulich (Prager Vierteljahresschrift. 73. Bd. 1862. S. 113) theilt aus der Klinik von Jaksch einen als „Muskelhypertrophie mit Paralyse“ bezeichneten Fall mit. Der 13jährige Knabe war proportionirt gebaut, geistig gut entwickelt, obgleich er bisher keinen Unterricht genossen, da er das Gehen nie erlernt hatte und desshalb auch nie die Schule besuchte. Die Wadenmuskeln, die

Strecker des Oberschenkels und die beiden Mm. deltoidei waren in einer Weise entwickelt, wie man sie bei einem sehr robusten Manne findet. Die übrigen Muskeln des Stammes und der Extremitäten waren dem Alter entsprechend entwickelt. Während der Knabe letztere Muskeln vollkommen in seiner Gewalt hatte, war die Aktion der hypertrophischen Muskeln äusserst mühsam und unvollkommen, so dass der Knabe weder gehen, noch die Arme kräftig erheben konnte. Die elektromuskuläre Sensibilität und Contraktilität dieser Muskeln war vermindert, jedoch nicht gänzlich aufgehoben.

No. 12. Spielmann (Gaz. médic. de Strassbourg. No. 5. 1862. pag. 85) erzählt aus Schützenberger's Klinik folgenden Fall: Knabe von 15 Jahren, von geringer Intelligenz, konnte wegen Schwäche in den Beinen niemals laufen und springen, wie die anderen Kinder seines Alters, konnte jedoch vor 5 Jahren noch gehen und spielen. Nach und nach begannen die Waden an Volumen zuzunehmen und die Füsse in permanente Streckung zu gerathen, so dass ihre Achse sich fast parallel stellte mit jener der Tibia. Diese Difformität störte mehr und mehr den Gang des Kranken, die Schwäche der Beine steigerte sich; derselbe fiel häufig hin, indem die Kniee eine plötzliche Beugung machten. Endlich wurden Stehen und Gehen unmöglich. Schmerzen bestanden niemals in den gelähmten Theilen; doch erinnert sich Pat., einmal in der Schule so heftige Wadenkrämpfe bekommen zu haben, dass er nicht mehr nach Hause gehen konnte. Nachdem Pat. in das Hospital aufgenommen war, zeigte sich nachstehender Stat. praesens. Pat. ist in der Rückenlage, die Schenkel in Abduction, die Beine halb gebeugt, die Füsse extendirt mit etwas nach Innen gestellten Fusssohlen (Pes varus equinus). Die unteren Extremitäten, besonders die Waden, waren voluminös; die Gastrocnemii wahrhaft athletisch, sich wie eine fest contrahirte Fleischmasse anfühlend, während dagegen die Muskeln der Schenkel schlaff erscheinen; nur an den Adduktoren fühlt man bei Bewegungsversuchen noch etwas Härte. Die Gesässmuskeln sind nicht im Stande sich zu contrahiren; aber die an der hinteren Seite der Schenkel gelegenen Muskeln sind noch contractionsfähig. So kann Pat. das Bein rechtwinkelig zum Schenkel beugen, aber es nur mit Schwierigkeit wieder extendiren; die Mm. recti femor. haben vollständig ihre Contraktilität verloren. Das Knie und der Schenkel können nicht erhoben werden; einige Adduktionsbewegungen sind noch möglich. Die Extensoren und Flexoren der Zehen scheinen in normaler Weise zu fungiren. Bei allen Bewegungen aber, welche Pat. mit seinen unteren Extremitäten auszuführen versucht, gerathen die Gastrocnemii in synergische Contraktion. — Die oberen Extremitäten scheinen weniger voluminös zu sein, als normal; nur der Triceps ist umfangreicher, als im regelmässigen Zustande. Der Vorderarm kann nur mit sehr geringer Kraft gebeugt, der Oberarm weder nach Vorne gehoben, noch vom Körper abgezogen werden. Will der Kranke die Hand auf den Kopf legen, so muss er letzteren stark beugen, um ihn zu erreichen. Die Schultermuskeln sind fast vollkommen paralytisch; der Deltoides kann sich nur noch schwach contrahiren, unzureichend um den Arm zu erheben. Auch die Finger können nur schwache Bewegungen ausführen. In sitzender Stellung ist die Wirbelsäule stark gekrümmt; neigt sich Pat. nach Vorne und will er sich wieder erheben, so müssen die Arme zu Hülfe genommen werden, indem die Rückenmuskeln dazu nicht hinreichen. Die Pektoralmuskeln kaum mehr fühlbar; die Rippen heben sich fast nicht bei der Inspiration, welche wesentlich durch das Diaphragma geschieht. Dyspnoë fehlt. Die Sensibilität ist überall intakt. Das Gesicht erscheint assymetrisch in Folge einer stärkeren Entwickelung der rechten Hälfte; indessen sind die Bewegungen sämmtlicher Gesichtsmuskeln ungestört. Die elektrische Erregbarkeit ist mehr oder weniger an allen Muskeln vermindert. Die Gastrocnemii reagiren beiderseits, die Mm. tibial. antic., extens. digitor., peronaei sehr schwach, links fast gar nicht. Die Mm. recti femor. und sartor. sind nicht mehr erregbar; die Mm. adductor, triceps femor., sowie alle Muskeln der hinteren Fläche zeigen im Allgemeinen noch Reaktionen. An den Muskeln der Vorderarme geringe Erregbarkeit; dieselbe fehlt am Pronator teres. Die Muskeln des Oberarms zeigen rechts keine, links schwache Contraktionen, desgleichen der M. deltoideus. Schultermuskeln und Rhomboidei geben keine, die Muskeln des Daumenballens gute Reaktionen.

No. 13. Stoffella. Ein Fall von Muskelhypertrophie. (Allgemeine Wiener mediz. Zeitung. 1863. S. 197. — Medizinische Jahrbücher. Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte zu Wien. 21. Jahrgang. 1. Heft. 1865. S. 85.) Ein 13jähriger, früher stets gesunder Knabe zeigte etwa 14 Tage nach überstandenen Masern einen nach rechts und links schwankenden Gang. Beim Niedersetzen war Pat. nicht im Stande, sich ruhig auf den Stuhl niederzulassen, sondern liess sich, so zu sagen, darauf hinfallen. Erst einige Zeit später bemerkte man ein unförmliches, jedoch schmerzloses Dickwerden der Waden. Bei der Aufnahme in das Hospital zeigte Pat. einen kräftigen Körperbau und eine für sein Alter gute Entwickelung. Vor Allem fiel die beiderseits mächtig entwickelte Wadenmuskulatur in die Augen, welche mehr als das Doppelte des normalen Umfangs beträgt. Contrahiren sich die Wadenmuskeln, so schwellen die Köpfe des Gastrocnemius zu fast faustgrossen Tumoren an. Gleichzeitig bemerkt man, dass in den Kniekehlen beider unteren Extremitäten, namentlich wenn man der Beugung der Unterschenkel etwas Widerstand entgegensetzt, ein etwa hühnereigrosser Tumor zwischen der Anheftung der Sehnen der Mm. semimembranosus und semitendinosus einerseits, und des Biceps anderseits hervortritt. Das Sprunggelenk beider unteren Extremitäten kann weder aktiv, noch passiv vollständig gebeugt werden, so dass der Fuss dem Unterschenkel nicht weiter genähert werden kann, als bis zu einem Winkel von 90°. Weiter hinaus ist die Beugung im Sprunggelenk nicht gestattet,

indem die dabei wegen eintretender Contraktion der Wadenmuskeln sich stramm spannende Achillessehne keine weitere Beugung zulässt. Die Zehen an beiden Füssen stark klauenförmig flektirt. Was die Oberschenkel betrifft, so ist der linke Vastus ext. viel mächtiger entwickelt, als der rechte, und die an der hintern Seite beider Oberschenkel verlaufenden Muskeln zeigen in so ferne eine Verschiedenheit, als der fleischige Theil der Muskeln viel weiter herabreicht, als normal, so dass dadurch der sehnige Antheil bedeutend kürzer sich darstellt. An den oberen Extremitäten ergibt sich ein verkehrtes Verhältniss zwischen Biceps und Triceps; während nämlich gewöhnlich die Muskulatur des ersteren vor der des letzteren prävalirt, so zeigt sich bei Pat. das Umgekehrte, so dass namentlich der lange und innere Kopf des Triceps sich durch starke Entwickelung auszeichnen. Die Mm. deltoidei, und zwar besonders die Portio clavicularis, zeigen gleichfalls eine ziemlich erhebliche Massenzunahme. Bei der Untersuchung der Wirbelsäule stellt sich heraus, dass dieselbe im unteren Brustsegment etwas nach links, im Lendensegment compensatorisch nach rechts ausweicht. Gleichzeitig macht sich eine bedeutende Massenzunahme der Mm. sacrolumbalis und longissimus dorsi bemerkbar. Die Bauch- und Brustorgane normal; Appetit, Schlaf, Se- und Excretionen regelmässig; die geistigen Funktionen ohne Anomalie.

Trotz der Massenzunahme der bezeichneten Muskeln findet sich aber dennoch eine Abnahme ihrer Leistungsfähigkeit, welche sich namentlich bei gewissen Bewegungen am Deutlichsten kennzeichnet. So ist z. B. dem Pat. das Gehen höchst beschwerlich, er wankt dabei von einer Seite zur anderen und ermüdet schnell. Beugt Pat. den Stamm, so ist er nicht im Stande, denselben aufzurichten, ohne dass er dabei die Hände auf die Oberschenkel aufstützt und auf diese Weise gewisser Maassen den Stamm in die Höhe schiebt. Dieser Umstand deutet auf eine bedeutende Schwäche der Streckmuskeln der Wirbelsäule, d. h. der Mm. sacrolumbalis und longissimus dorsi. Aehnlich verfährt Pat., wenn man ihn auf einen Schemel steigen lässt. Ebenso ist das Treppensteigen, namentlich das Hinabsteigen sehr beschwerlich. Heisst man den Pat. sich niedersetzen, so ist er nicht im Stande, dieses anders auszuführen, als indem er sich auf den Sessel niederfallen lässt. Untersucht man die unförmlichen, dicken Muskeln mittels des Tastgefühls, so merkt man, dass sich dieselben derber anfühlen, als die normal gebliebenen.

Die Untersuchung mit dem constanten Strom zeigt, dass die elektromuskuläre Contraktilität sowohl an den hypertrophischen, wie nicht hypertrophischen Muskeln aufgehoben ist, mit Ausnahme der Mm. peronaei linkerseits, wo dieselbe sich aber auch sehr bedeutend herabgesetzt erweist. Relativ am Lebhaftesten reagirten der M. serratus antic. major sinister, die linksseitigen Mm. interossei und die Mm. pronatores der rechten oberen Extremität. Die elektromuskuläre Sensibilität ist im Allgemeinen normal, nur an den Beckenmuskeln und den unteren Extremitäten etwas erhöht.

No. 14. Berend (Allgem. mediz. Centralzeitung No. 9. 1863) beobachtete einen Kranken, der bis zum 8. Lebensjahre einen normalen Gang zeigte und nur den Oberkörper ein wenig nach Vorne getragen haben soll. Um diese Zeit constatirte man eine beginnende Vergrösserung der Wadenmuskeln und zugleich Schwäche im Kreuze, Unsicherheit des Ganges und eine verminderte Energie in den Bewegungen der Arme. Im 13. Lebensjahre war der Zustand folgender: Starke Lordose mit sehr prominirenden Hinterbacken; Oberschenkel im Verhältniss zu den Unterschenkeln magerer, kälter, mit blaurother Haut; die Wadenmuskeln wohl um das Doppelte des normalen Umfangs hypertrophirt. Pat. steht auf beiden, übrigens in keiner Weise deformirten Füssen, hält sich aber gern dabei an; Oberschenkel aktiv normal beugbar, doch nur in sehr geringem Grade streckfähig. Die Aufhebung der unteren Extremitäten geschieht nur mit passiv gebeugten Kniegelenken. Im Gehen sind beide Schenkel gespreizt, schlotternd, der Oberkörper schwankt von einer Seite zur anderen; das Treppensteigen geschieht nur mit Schwierigkeit. Das Aufstehen vom Sitze ist nur möglich, wenn beide Hände auf die Oberschenkel gestützt werden. Die oberen Extremitäten besitzen eine verhältnissmässig viel schwächere Muskulatur, als die unteren, und führen alle Bewegungen aus, wenn auch mit geringerer Energie. Die geistige Entwickelung ist eine dem Alter des Knaben entsprechende. Die übrigen Funktionen normal.

No. 15. Duchenne (fils) (De la paralysie atrophique graisseuse de l'enfance. Arch. génér. de Méd. Aout 1864. pag. 191) erzählt den Fall eines 8jährigen Knaben, der gesund geboren wurde und einige akute Exantheme glücklich überstand. Die Intelligenz war ungetrübt, die Fähigkeit zu sprechen stellte sich frühzeitig ein, das Allgemeinbefinden ungestört. Mit 7 Monaten begann der Kleine zu gehen, fiel aber häufig hin und konnte sich nur schwer wieder aufrichten. Das Geraderichten aus der gebückten Stellung geschah nur mit Mühe und langsam. Im Alter von 4 Jahren bemerkte man, dass die Wadenmuskeln zu einem auffallenden Volumen mehr und mehr heranwuchsen, während sich die übrige Muskulatur der unteren Extremitäten in normaler Weise entwickelte. Dagegen blieben die Muskeln der oberen Extremitäten im Wachsthum zurück und contrastirten durch ihre Magerkeit und Schwäche sehr mit jenen. Beim Stehen musste Pat. instinktiv die Beine von einander entfernen, um eine grössere Basis zu gewinnen. Auch die Mm. sacrospin. schienen excessiv entwickelt. Beim Versuch zu gehen traten die Gastrocnemii in krampfhafte Contraktion, so dass ein Pes equinus sich bildete, und der Kranke auf den Fussspitzen gehen musste. Die hypertrophischen

Muskeln fühlten sich derb und hart an, und reagirten in normaler Weise auf den elektrischen Reiz. Die Wirbelsäule lordotisch nach Vorne ausgebogen.

No. 16. Griesinger (Ueber Muskelhypertrophie. Archiv der Heilkunde. VI. 1865. S. 1.) Knabe von 13 Jahren, soll schon bei der Geburt etwas, wenn auch gerade nicht auffallend dicke Beine gehabt haben. Derselbe lernte erst spät und langsam gehen, fiel beim Versuche rasch zu laufen, häufig zu Boden, doch war das langsame Gehen noch möglich, wenn auch eine gewisse Schwäche nicht zu verkennen war. Im 8. Lebensjahre wurde auch das langsame Gehen schwierig; Pat. fiel täglich mehrmals auf der Strasse und über die kleinsten Hindernisse hin, und es sollen schon damals die Beine entschieden voluminöser im Verhältniss zum übrigen Körper gewesen sein. Uebrigens konnte Pat. noch in seinem 9.—10. Lebensjahre eine halbe Stunde weit ohne Unterbrechung, wenn auch langsam gehen. In jener Zeit fühlte er Jahre lang eine immer zunehmende Müdigkeit im Rücken und häufige Zuckungen in den verschiedensten Theilen des Körpers bis hinunter in die Zehen; es lässt sich aber nicht bestimmt entscheiden, ob er mit diesen „Zuckungen“ wirkliche Muskelkontraktionen oder nur kurz dauernde unangenehme Sensationen bezeichnen will. Um das 10. Lebensjahr verschlimmerte sich jedenfalls der Zustand; es traten entschiedene Schmerzen in der Sacral- oder Lendengegend auf; das Gehen wurde so mühsam, dass Pat. in die Schule getragen werden und sich an Tisch und Wänden beim Gehen halten musste, wobei die Beine oft so zitterten, dass er nach Unterstützung rief. Im 11. Lebensjahre konnte Pat. noch stehen, wenn er sich anhielt, sonst sank er zusammen; gab man ihm die Hände zum Gehen, so hielt er sich sehr fest an und zog die Beine schleppend nach. Die Schenkel waren voluminös und ihre Muskulatur fühlte sich fest an; bei ruhigem Verhalten sah man von Zeit zu Zeit in den Schenkeln schnelle Zuckungen wie von elektrischen Schlägen, doch ohne allen Schmerz; auch die Untersuchung der Wirbelsäule war niemals schmerzhaft. Als Pat. im 13. Lebensjahre in die Klinik aufgenommen wurde, zeigte er folgendes Bild: Gesichtsausdruck etwas schläfrig und einfältig, doch die Intelligenz in gewöhnlichem Umfang entwickelt; Gesichtsfarbe etwas blass. An der Haltung fällt auf, dass beide Schultern stark heraufgezogen sind, der Kopf also etwas zwischen den Schultern steht und stets etwas nach Vorne gebeugt wird. Die Ober- und Unterschenkel, besonders aber die letzteren, sind unverhältnissmässig voluminös, und es wird der Eindruck des Krankhaften noch erhöht durch ihre von der des Rumpfes fast immer abweichende Färbung, indem die Haut häufig blass rosenroth, selten von einem diffusen dunkleren Roth erscheint. Diese Färbung tritt ein, wenn z. B. der Knabe starke, vergebliche Anstrengungen macht, sich im Bette aufzusetzen; nach längerer Entblössung wird die Färbung immer mehr bläulichroth marmorirt und die Theile werden dann wieder kälter. Pat. gibt selbst an, dass er die Beine bis zum Becken herauf immer etwas kalt fühle. Diese Farben können ziemlich schnell miteinander wechseln. Der Hals und die Arme zeigen zuweilen auch die Andeutung einer leichten Hauthyperämie, doch viel schwächer, als die Beine. Der Rumpf zeigt stets eine normale, blasse Färbung. Sehr häufig bemerkt man, dass Stellen, wo der Kranke etwas fester angefasst wird, z. B. die Achselgegend, wenn man versucht, ihn unter den Armen zu halten, sich mit ihrer ganzen Umgebung weit über die Druckstellen hinaus röthen; auch bei Anstrengungen des Körpers, z. B. wenn der Knabe die Aufforderung, aus dem Bette zu steigen, auszuführen sucht, röthen sich oft, ohne alle Berührung und Druck, manche Hautstellen. Die übermässig massiven Parthieen der Beine, besonders die Wadenmuskeln, am Oberschenkel der Quadriceps und die Adduktoren, fühlen sich fest an und contrastiren mit den dünnen Vorderarmen und dem im Ganzen gracilen Gesammthabitus des Körpers. Fibrilläre Contraktionen zeigen sich nirgends.

Im Bette liegen die Beine stets im Hüft- und Kniegelenk mässig gebeugt, die Kniee leicht auseinandergespreizt, die Unterschenkel vom Knie ab stark divergirend, die Füsse wieder etwas nach innen, mit den Zehen gegen einander convergirend, gestellt; die Fussgelenke in starker Plantarflexion, so dass der Fussrücken mit der Tibia fast eine gerade Linie bildet. Im Bette werden Flexions- und Extensionsversuche im Hüft- und Kniegelenk nur schwach und mit sichtlicher Anstrengung ausgeführt, doch kann allmälig der Oberschenkel bis in eine rechtwinkelige Stellung zum Rumpf, und der Unterschenkel ebenso zum Oberschenkel gebracht werden; unterstützt man indessen den Fuss unten nur wenig, wodurch man das Gewicht des Beines vermindert, so kann der Oberschenkel noch weiter heraufgezogen werden. Die Streckung im Hüft- und Kniegelenke bleibt auch bei grösster Anstrengung immer unvollständig; in beiden Gelenken besteht eine mässige permanente Contraktur. In den Fussgelenken bemerkt man nur sehr geringe Streckungen und Beugungen durch den Willensreiz; die Bewegungen der Zehen werden ziemlich lebhaft ausgeführt. Alle Bewegungen scheinen am linken Beine noch etwas besser von Statten zu gehen, als rechts; doch ist der Unterschied unbedeutend. Höchst merkwürdig ist es, wie bei allen Willensanstrengungen des Kranken, die Beine zu bewegen, einzelne, besonders die dicksten Muskeln in äusserst kräftigen Umrissen, wie bei einem Athleten, schwellend hervortreten, am stärksten die Gastrocnemii, deren Bäuche dabei wie beim kräftigsten Manne prall gespannt hervorspringen. Vom Stehen und Gehen ist auch mit der kräftigsten Unterstützung keine Rede. Die Ferse kann nicht auf den Boden gesetzt, sondern dieser höchstens nur mit der Zehenspitze berührt werden; denn die Ferse bleibt trotz aller Anstrengung aufs Stärkste heraufgezogen, und der Fussrücken bildet nun mit der Tibia sogar einen stumpfen Winkel. Aber abgesehen davon hängt der Knabe, unter den Armen aus dem Bette genommen und in die Stellung eines Stehversuches gebracht,

ganz wie eine todte Last da, vollkommen unfähig, die Beine selbst auch nur einer Stehstellung zu nähern und überhaupt irgendwie zu bewegen, oder den Rücken gerade zu halten. Liegt der Knabe im Bette, so kann er nicht von selbst aufsitzen, zunächst offenbar aus mangelnder Psoaswirkung, dann aber auch, weil die Arme viel zu schwach sind, als dass er sich ihrer als Stütze bedienen könnte. Drehungen im Liegen von der einen auf die andere Seite können ausgeführt werden; auch geht die Rotation der Beine im Hüftgelenke ordentlich von Statten.

An den Armen fällt vor Allem die fast gänzliche, besonders links total aufgehobene Fähigkeit zur Erhebung im Schultergelenke auf, und doch erscheint der Deltoideus gerade als der dickste, offenbar an Volum nicht unbedeutend vergrösserte Muskel an den oberen Extremitäten. Biceps und Triceps sind etwa von gleicher Dicke, letzterer eher etwas dicker, beide verhältnissmässig voluminös, doch durchaus nicht so stark, wie die Muskeln der unteren Extremitäten, beide in ihren Funktionen jedenfalls beschränkt, so dass Streckung und Beugung des Vorderarms ziemlich langsam und schwer vor sich geht. Die Muskeln am Vorderarm sind im Allgemeinen nicht vergrössert, erscheinen einem weniger als mittleren Ernährungszustande entsprechend; doch zeigt der rechte Vorderarm gerade unter dem Ellbogengelenk eine mässige kolbige Anschwellung der Weichtheile, welche auf beginnender Volumszunahme der dort liegenden Extensoren zu beruhen scheint. Die Aktion der Vorderarmmuskeln ist nicht so kräftig, als sie sein sollte; doch können die Handgelenke ordentlich, die Finger sogar ziemlich kräftig gebeugt und gestreckt werden; der Druck der Hände ist indessen wieder sehr schwach. Der rechte Handrücken erscheint voller, als der linke, vielleicht durch Volumszunahme der Interossei. Auch der Cucullaris scheint an Volumen zugenommen zu haben; sein oberer Rand springt stark hervor und fühlt sich sehr rund und starr an, ebenso die Muskeln in der Fossa supra- und infraspinata beider Schulterblätter, besonders linkerseits. Auffallend schwach entwickelt ist dagegen der Pectoralis major; seine Umrisse sind kaum kenntlich, die Bewegungen, die er auszuführen hat, sind langsam und mühsam. — Eine sehr beträchtliche Volumszunahme aber findet sich besonders wieder an den Quadratis lumborum, die beim Sitzen des Kranken zu beiden Seiten der Lendenwirbelsäule als zwei dicke, sich steif anfühlende Wülste vortreten. Der Kranke kann, einmal in die sitzende Stellung gebracht, sich in dieser erhalten, doch nur mit starker Krümmung des Rückens in seinem unteren Theile. Die Mm. recti abdominis fühlen sich auch dick und fest an; die Mm. glutaei sind nicht sicher als hypervoluminös erkennbar. Vollkommen frei von jeder Volumszunahme sind sämmtliche Halsmuskeln, und die Bewegungen des Kopfes gehen nach allen Richtungen frei und leicht von Statten.

Auf Induktionsströme mittlerer Stärke reagiren die vergrösserten Muskeln, namentlich die Gastrocnemii, aber viel schwächer, als bei Gesunden; während die Wadenmuskeln faradisirt werden, entsteht auf der Haut des Thorax ein rosenrothes, fleckiges Erythem. Uebrigens findet sich eine schwächere Reaktion auf den elektrischen Reiz auch an Muskeln, an denen äusserlich Nichts von einer Volumsvermehrung zu sehen ist, wie an einzelnen Muskeln des Vorderarms. Die Empfindung ist überall auf der ganzen Körperoberfläche auch für die leichteste Berührung völlig normal erhalten. Die sonstigen Funktionen zeigen keine Störung; Schlaf gut; Puls und Sinnesfunktionen normal, die Urinentleerung ganz frei, und der Harn von normaler Beschaffenheit; der Stuhl träge und bedarf öfters künstlicher Nachhilfe.

Behufs microscopischer Untersuchung wurde aus dem linken M. deltoideus von Billroth ein Partikelchen excidirt. Der Panniculus über dem Muskel war stark 1 Ctm. dick; der Muskel selbst zeigte sich an seiner Oberfläche und in den tieferen blossgelegten Schichten blass, gelblichweiss und contrahirte sich gar nicht bei Berührung mit dem Messer und Einschneiden. Die frisch untersuchten Muskelstücke waren so enorm reich an Fettgewebe, dass, wenn man nicht die Sicherheit gehabt hätte, dass die betreffenden Stücke wirklich aus der Muskelsubstanz ausgeschnitten waren, man an vielen Stellen gewöhnliches Fettgewebe vor sich zu haben glaubte. Zwischen diesem Fettgewebe lagen die Muskelfasern bald mehr, bald weniger reichlich; dieselben waren vollkommen normal, die Differenz im Dickedurchmesser nicht grösser, als unter normalen Verhältnissen; keine Atrophie, keine Trübung, keine Verfettung der contraktilen Substanz. Die nach Zusatz von Säure hervortretenden Muskelkerne waren normal reichlich, keine Vermehrung, keine Theilungsformen wahrnehmbar. Auf Querschnitten sah man bei starker Vergrösserung um die Muskelfasern herum reichlicher als sonst Bindegewebe mit Kernen zwischen dem Fett entwickelt; vielleicht ging hier der Fettbildung etwas Bindegewebsbildung voraus. Man fand keine Andeutungen, dass viele Muskelfasern geschwunden oder durch Druck des Fettes atrophirt seien, da eben keine grossen Dickedifferenzen der Muskelfasern zu sehen waren.

No. 17. Sigmundt. Ueber Muskellähmung in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes (Deutsches Archiv für klinische Medizin. Bd. I. 6. Heft. 1866. S. 630[1])]. Knabe von 14 Jahren, von gesunden Eltern stammend, am 18. Okt. 1864 in die Tübinger Klinik aufgenommen, lernte angeblich erst im 5. Jahre gehen und hatte vom Anfang an dabei eine gewisse Schwäche in den Beinen, konnte nie rasch laufen, fiel öfters. Dagegen war in gewöhnlichem Schritt

[1]) Vgl. auch: Sigmundt, Beiträge zur Pathologie der Muskellähmung. Inauguraldissert. Tübingen 1865. Seite 53.

das Gehen möglich, so dass Pat. die etwa 100 Schritte von seiner Wohnung entfernte Schule besuchen konnte. Im 8. Jahre wurde der Gang etwas schwankend, und Pat. musste sich beim Gehen etwas nach Hinten beugen; zugleich wurden die Beine allmälig dicker, und der innere Fussrand zog sich nach Oben. Der Zustand verschlimmerte sich allmälig und gleichmässig; im 10. Jahre hatte sich das Leiden so gesteigert, dass Pat. nur noch ganz langsam gehen konnte. Beim Stehen und Gehen färbten sich die Beine auffallend roth, was beim Liegen verschwand. Zuletzt konnte Pat. nur noch 50 Schritte gehen in der Weise, dass er den Rumpf möglichst weit nach rückwärts verlegte; kam er mit demselben zu weit nach Vorne, so stürzte er sofort zusammen. Bei längerem Gehen stellten sich Schmerzen im Rücken und in den Waden ein. Sonstige Beschwerden fehlten gänzlich.

Stat. praesens: Pat. ist für sein Alter von ziemlicher Körperlänge. Panniculus adiposus besonders im Gesichte auffallend stark entwickelt. Gesichtsfarbe blühend. An der Haltung fällt auf, dass die Achse des Rumpfes und Kopfes mit jener der unteren Extremitäten einen stumpfen, nach Hinten offenen Winkel bildet; die oberen Extremitäten dagegen bilden mit der Breite des Rumpfes einen spitzen Winkel, hängen nach Hinten herab, so dass dieselben etwa 3 Finger breit von den sehr voluminösen Hinterbacken entfernt sind. Die unteren Extremitäten, namentlich die Unterschenkel, sind ausserordentlich voluminös, so dass es aussieht, als sitze der Rumpf eines Knaben auf dem Becken und den unteren Extremitäten eines Mannes. Die Haut der unteren Extremitäten und der Hinterbacken erscheint im Stehen dunkelroth marmorirt, während die übrigen Hautdecken eine vollkommen normale Färbung zeigen; im Liegen verschwindet diese krankhafte Färbung. Die übrige Muskulatur erscheint ziemlich schwach, aber normal entwickelt. In Folge der oben beschriebenen Haltung des Pat. sind die Schulterblätter weit vorstehend, und es erscheint entsprechend der Wirbelsäule hier eine tiefe Furche, welche aber in sitzender Stellung und bei möglichst aufrechter Haltung des Rumpfes sich vollständig ausgleicht. Die voluminösen Muskeln fühlen sich sehr consistent an, während die übrige normale Muskulatur im Verhältniss dazu auffallend schlaff erscheint. Fibrilläre Zuckungen fehlen. Die Haut über den voluminösen Theilen fühlt sich im Verhältniss zur übrigen Haut auffallend kühl an.

Pat. geht sehr breitbeinig, sucht beständig mit der Hand eine Stütze. Bringt man den Rumpf in die senkrechte Körperachse, so fällt er vorn über, wenn er sich nicht irgendwo mit den Händen aufstützen kann. Gelingt ihm dies, so bringt er sich in folgender Weise wieder in die aufrechte Stellung: er stützt den rechten Arm auf eine feste Unterlage, die aber mindestens 3' hoch sein muss, und streckt denselben; hierauf contrahirt er die Muskulatur der linken Bauchwand, welche auffallend straff und stark entwickelt ist, zieht dadurch den Rumpf nach links und bringt sich aldann, indem er sich mit dem rechten aufgestützten Arm einen Schwung gibt und zugleich die unteren Extremitäten im Kniegelenk rasch streckt, in die oben beschriebene Stellung. Nimmt man im Liegen Bewegungsversuche an den unteren Extremitäten vor, so zeigt sich, dass Pat. zwar alle Bewegungen mit denselben ausführen kann; fordert man ihn aber auf, die Streckung des Oberschenkels, des Unterschenkels, des Fusses vorzunehmen, und sich der Beugung desselben mit aller Kraft zu widersetzen, so ist der Widerstand, den er beim Beugungsversuche leistet, kaum in Anschlag zu bringen, besonders im Hüft- und Fussgelenk, weniger im Kniegelenk, wo der Widerstand wohl ein grösserer, aber auch nicht der normale ist.

Man kann die Muskulatur des Pat. einerseits nach ihrer Entwickelung, andererseits nach ihrem elektrischen Verhalten in 3 Gruppen theilen: 1) Hypertrophische Muskeln mit starker Reaktion gegen den Induktionsstrom (Muskulatur der linken Weiche, namentlich die linken Mm. obliqui und der linke M. quadratus lumborum); 2) Hypertrophische Muskeln mit geringer Reaktion gegen den Induktionsstrom (Mm. gastrocnemii, glutaei, tibial. antic., in geringerem Grade die Muskeln am vorderen Umfang des Oberschenkels); 3) schwach entwickelte Muskulatur mit normaler Reaktion gegen den inducirten Strom (übrige Körpermuskulatur). — Pat. wurde 5 Jahre später in die Heidelberger Klinik aufgenommen, und wir verweisen bezüglich der bis dahin erfolgten Aenderungen des Krankheitsbildes auf die weiter unten von uns als Fall XXIII fortgeführte Krankengeschichte.

No. 18—20. Heller. Klinische Beobachtungen über die bisher als „Muskelhypertrophie" bezeichnete Lipomatosis luxurians muscularis progressiva. (Deutsches Archiv für klinische Medizin. I. Bd. 6. Heft. 1866. S. 616. — II. Bd. 6. Heft. 1867. S. 603). Mittheilung der Krankengeschichten von 3 Brüdern.

a) Johann B., 11 Jahre alt, aus einer sehr armen Steinbrecherfamilie stammend, die in sehr schlechten Verhältnissen lebt und seit Decennien eine sehr kalte, feuchte, durchaus in einen Felsen gehauene Wohnung inne hat. Im 5. Lebensjahre, bis zu welcher Zeit Pat. vollkommen gesund war, stellte sich allmälig eine Schwäche in den unteren Extremitäten ein, so dass er oftmals zusammenstürzte und unvermögend war, sich ohne Beihilfe wieder auf die Beine zu bringen. Stat. praes: Pat. ist für sein Alter etwas klein und unentwickelt, übrigens von gesundem Aussehn; die Intelligenz scheint nicht vermindert. Er vermag sich auf den Beinen aufrecht zu halten, jedoch nicht, ohne dass der Oberkörper stark nach hinten übergelehnt ist, um bei der mangelnden Energie der Rückenmuskeln und der Glutaei das Gleichgewicht zu erhalten. Die Dorsalkrümmung ist nur am oberen Theile der Brustwirbelsäule wahrzunehmen; im Uebrigen ist die Wirbelsäule stark lordotisch gekrümmt. Der

Rumpf entbehrt jeden Haltes, so dass Pat. bei jeder passiven Biegung der Wirbelsäule umzufallen droht. Dabei sind die grossen Rückgratstrecker und die Quadrati lumborum stark contrahirt und hart vorspringend. Die Mm. glutaei, sowie alle Muskeln der unteren Extremitäten sind sehr umfangreich und hart anzufühlen. Auch die Bauchmuskeln erscheinen äusserst kräftig entwickelt und hart. Die Muskeln der oberen Extremitäten, die Mm. pectorales, die Schulterblattmuskeln, sowie der Cucullaris schwach entwickelt, weich, und nur die Mm. deltoidei zeigen im unteren Theile eine auffällige Härte. Die genannten verdickten Muskeln springen bei jeder willkürlichen Contraktion hart und in athletischen Umrissen hervor, ihre faktische Leistung aber steht im umgekehrten Verhältnisse zu ihrer Dicke und Härte. Beugt sich der Kranke nach Vorne, so ist derselbe bei einem Beugungswinkel von 90° zu den unteren Extremitäten ausser Stande, sich ohne Hilfe der Arme und Hände, welche am Oberschenkel angestemmt werden, wieder aufzurichten. Der Kopf kann nach allen Seiten hin frei, aber nur unkräftig bewegt werden. In den Beugemuskeln des linken Vorderarms findet sich ein geringer Grad von Contraktur. Beim Gehen geschieht das Aufheben der Füsse nicht durch eine Beugung des Oberschenkels, sondern in der Art, dass Pat., den Oberkörper stark nach hinten zurücklehnend, abwechselnd eine und die andere Beckenhälfte hebt und nach Vorne rollt. Der Gang bekömmt dadurch etwas Wackelndes; die Bewegung des Beckens ist ähnlich, wie bei Ankylose des Hüftgelenkes. Will Pat. sich auf einen niedrigen Schemel setzen, so beugt er sich zuerst stark vornüber und lässt seinen Körper alsdann wie eine leblose Masse niederfallen; das Wiederaufstehen vom Schemel ist ohne fremde Hilfe nicht möglich. Aus horizontaler Lage kann Pat. nur mit grosser Anstrengung und mit Hilfe seiner Arme sich aufrichten; ebenso ist das Aufrichten nach der Seite hin und das Umdrehen im Bette nur mit Beihilfe der Arme möglich. Die Beugung des Oberschenkels im Liegen geht ziemlich kräftig von Statten, dagegen geschieht die Streckung des Schenkels höchst unkräftig, indem die Ferse, nachdem der Schenkel nach auswärts rotirt ist, auf der Unterlage hinschleifend hinabgeschoben wird; der M. quadriceps tritt dabei weniger vor, als der Tensor fasciae latae, welcher starr contrahirt und hart anzufühlen ist. Die Muskeln des Unterschenkels, besonders der Waden, fühlen sich äusserst resistent an und springen bei jeder Bewegung athletisch vor. Im Allgemeinen ist ein Missverhältniss im Volumen der Muskelparthieen an der oberen und unteren Körperhälfte auffallend, und die mit Ausnahme der Mm. deltoidei schwach entwickelte, ziemlich magere obere Hälfte steht in starkem Contrast zu den vollen, scheinbar überkräftigen Formen des Gesässes und der Beine. Eine weitere auffallende Erscheinung ist die blauroth und weisslich marmorirte Hautfärbung der unteren Extremitäten und der Nates.

Die faradische Exploration der Muskeln der unteren Extremitäten und der Mm. glutaei ergibt bei mittlerer Stromesstärke eine äusserst geringe Reaktion; auch an den Bauchmuskeln, sowie an den Muskeln der oberen Extremitäten ist sie beträchtlich geringer, als normal. Bei intensiver Stromesstärke dagegen springen die Muskeln hart und in scharfen Umrissen vor. Die Sensibilität der Haut, sowie das Muskelgefühl scheint nicht verringert. Die inneren Organe und deren Funktionen normal.

Als Pat. etwa ein Jahr später in seiner Heimath, wohin er wieder verbracht worden war, von H. neuerdings untersucht wurde, zeigte sich, dass das Leiden beträchtliche Fortschritte gemacht hatte. Das Gehen ist kaum mehr möglich; auf einen langen Stock mit beiden Händen gestützt vermag Pat. nur durch mühsames Fortschieben der Sohle auf dem Fussboden kleine Ortsveränderungen vorzunehmen. Noch auffallender, wie früher, ist der Contrast, den die Muskeln der oberen und unteren Extremitäten bezüglich ihres Volumens darbieten. Der Oberkörper ist sehr abgemagert, aber doch seine Bewegungsfähigkeit nicht auffallend vermindert; es können z. B. die äusserst dünnen Arme noch gut gehoben werden, aber die Bewegungen derselben sind höchst unkräftig; auch ermüden die Muskeln derselben sehr leicht. Es fällt u. A. sehr schwer, beim Essen den Löffel in die Schüssel und von da zum Munde zu führen. Die Muskelbäuche der unteren Körperhälfte, des Abdomens und der Beine dagegen springen bei Bewegungen, resp. beim Versuche dazu, wie früher, in sehr ausgeprägten, plastischen Formen hervor und fühlen sich enorm hart an. Im Uebrigen erfreut sich der Knabe des besten Wohlbefindens.

b) Michael B., 16 Jahre alt, wurde gesund geboren und befand sich wohl bis zum 7. Jahre. Erst in diesem Jahre bemerkte man an dem Knaben eine eigenthümliche Gangart, aber dennoch konnte derselbe noch ziemlich gut gehen bis zum 13. Jahr, klagte nur beständig über Schmerzen in den Knieen. Im 14. Lebensjahre hatte sich bereits vollständige Paraplegie ausgebildet; ausser an den Beinen hatte man bis dahin noch keine Lähmung bemerkt. Der Stuhl war seit der vollständigen Paraplegie stets hart und retardirt. Bei der Aufnahme in das Hospital bot Pat. im Allgemeinen dieselben Erscheinungen, wie sie bei dem jüngeren Bruder vorhin beschrieben wurden, nur in höherem Grade. Die Beuger des Fusses und Unterschenkels stehen, besonders rechts, in Contraktur; die Mm. gastrocnemii springen dabei hart und mit scharfen Rändern vor. Der Fuss hat die Stellung des pes equinus, namentlich rechts; die Achillessehnen straff gespannt. Die Muskulatur der Oberschenkel ist derb; viel derber und voluminöser aber noch sind die Glutaei. Die Sehnen der Mm. semimembran. und semitendin., sowie der Adduktoren straff gespannt. Eine Beugung des Oberschenkels ist in beschränktem Maasse möglich, aber ganz unkräftig; die Adduktion der nach Aussen rotirten Oberschenkel

ist unmöglich, die Streckung des Unterschenkels nur beschränkt, wobei der Fuss aufschleift. Die Bauchmuskeln sind ebenfalls abnorm voluminös. Dagegen fehlen die Mm. pectorales anscheinend ganz; denn weder der Wille, noch der elektrische Strom vermag eine Spur von Contraktion zu erzielen. Die oberen Extremitäten sind dünn und schwach entwickelt, die Muskulatur derselben weich und schlaff; nur der M. deltoideus beiderseits ist voluminös, besonders an der oberen Ansatzstelle stark vorspringend, wie ein weiches Polster. Die Erhebung der Arme ist nur in sehr beschränktem Maasse möglich und geschieht fast nur durch Verschiebung der Scapula. Die Mm. deltoidei contrahiren sich dabei, springen stark vor und fühlen sich elastisch hart an; ebenso springen die beiderseits sehr verdickten Mm. infraspinati bei der Contraktion wie harte Knoten vor. Der M. serratus anticus, besonders rechts, stark verdickt, erhärtend bei Verschiebung der Scapula, jedoch ohne erhebliche Leistung. Weicht der Oberkörper beim freien Aufrechtsitzen nur um ein Weniges aus der vertikalen Richtung, so fällt er hilflos um, und zwar je nach der Richtung des Stosses zur einen oder anderen Seite, hinten- oder vornüber. Die Mm. sacrolumbales beiderseits stark vorspringend; die Wirbelsäule schwach gekrümmt; auch an den Lendenwirbeln sind die processus spinosi fast gar nicht vorragend in Folge der zu beiden Seiten gelagerten verdickten Weichtheile.

Die in der Chloroformnarkose vorgenommene faradische Exploration ergibt, dass am rechten M. deltoideus die Wirkung eines mittelstarken Stromes zwar schwach ist, aber doch noch eine geringe Bewegung des Armes zu Stande kömmt. An den Mm. glutaei ist selbst der stärkste Strom nicht im Stande, eine Spur von Contraktion zu erzeugen. Der M. quadriceps contrahirt sich bei mittlerer Stromstärke ziemlich kräftig, ebenso die Gemelli surae; sehr schwach ist die Wirkung auf den Tibialis anticus, Extensor digit. commun. longus, die Peronaei und die Beugemuskeln des Unterschenkels. An den Bauchmuskeln mässige Reaktion; an den Mm. pectorales gar kein Effekt. Vorderarmmuskeln, Strecker wie Beuger, reagiren sehr schwach.

Pat. macht in Anbetracht seines Alters den Eindruck grösserer Unentwickeltheit; sein Habitus ist ein vollkommen kindlicher, blöder, die Intelligenz scheint auf einer ziemlich niedrigen Stufe zu stehen, die Antworten erfolgen träge und einsylbig, offenbar fällt das Sprechen dem Kranken schwer. Das Benehmen apathisch, das Auge matt; das bleiche, pastöse Gesicht erhält durch die schlaffen Gesichtszüge und die träge Mimik, welche auf mangelhafter Energie der schlecht reagirenden Gesichtsmuskeln zu beruhen scheint, sowie durch die herabhängende Unterlippe einen blöden Ausdruck. Beim Entkleiden fällt, in noch höherem Grade, als beim Bruder, die eigenthümliche Marmorirung der Haut auf. Respirations-, Circulations- und Verdauungsapparate sind normal.

Pat. kehrte in seine Heimath zurück und starb daselbst etwa ein Jahr später nach kurzem Unwohlsein unter Symptomen, welche einen bestimmten diagnostischen Schluss nicht gestatteten. Die Sektion wurde nicht gemacht.

Muskelstückchen, welche bei beiden Brüdern aus den Gastrocnem. und Deltoid. excidirt wurden, ergaben bei microscopischer Untersuchung die gleichen Verhältnisse, wie in dem von Griesinger beschriebenen Falle. Schon macroscopisch hatten die Muskelstückchen ein vollständig verändertes Aussehen; sie hatten nicht die rothe Farbe des gesunden Muskels, sondern waren bleich, gelbweiss, zeigten zwar noch Spuren der faserigen Struktur, glichen aber sonst mehr einem Lipom und liessen weder beim Fassen mit der Pincette, noch beim Schneiden und direkten Reizen mit dem elektrischen Strom Contraktionsphänomene erkennen. Unter dem Microscop zeigte sich ein bedeutendes Ueberwiegen des interstitiellen Fettgewebes über das Muskelgewebe; an manchen Stellen schien selbst der Muskel vollständig verdrängt durch Fett, welches in Form grosser Fettzellen in das interstitielle Bindegewebe eingebettet war. Reines grosszelliges Fettgewebe zeigten sämmtliche Präparate aus dem dem M. gastrocnemius des jüngeren Bruders entnommenen Stückchen; die den Muskeln des älteren Bruders angehörigen Präparate, namentlich die aus dem M. deltoideus, zeigten beim ersten Blick ebenfalls fast ganz reines Fettgewebe, bei genauerer Betrachtung jedoch liessen sich noch sehr vereinzelte, blasse, übrigens normal quergestreifte Muskelfasern erkennen. Verhältnissmässig am stärksten war die Muskelsubstanz noch vertreten in den aus dem contracturirten M. gastrocnemius des älteren Bruders entnommenen Stückchen. Hier zeigten sich noch Primitivbündel in ununterbrochener Aneinanderlagerung, und überall boten dieselben ein ganz normales Verhalten.

c) Ein 3. Sohn, Johann Georg St., ausserehelich geboren und nicht von demselben Vater stammend, wie die beiden beschriebenen Söhne, konnte bereits $^3/_4$ Jahre nach der Geburt laufen. Erst im 4. Lebensjahre machte die Grossmutter, unter deren besonderer Obhut das Kind stand, die Wahrnehmung, dass es schlechter lief, als sonst. Bis in das 13. Lebensjahr hatte der Knabe noch gehen können; im 18. Lebensjahre hatte sich vollständige Paraplegie entwickelt, und ein Jahr später starb Pat. an einer 15tägigen Krankheit, welche sich in stechenden Schmerzen in beiden Seiten, Kurzathmigkeit, Hitze und Durst aussprach. Seine Beine sollen ebenso, wie die der überlebenden Brüder, unverhältnissmässig dick gewesen sein; der damals behandelnde Arzt habe geäussert: „Patient habe dickere Waden, als er selbst“.

Weiterhin stellte sich heraus, dass der Onkel der 3 Brüder, der Bruder der Mutter, etwa im 4. Jahre anfing lahm zu werden, bis zum 13. Jahre umherwackelte und dann an einer anscheinend akuten Krankheit starb, ohne vorher ganz gelähmt gewesen zu sein. —

Zwei Schwestern der erkrankten 3 Brüder befinden sich vollkommen gesund.

No. 21. Eulenburg. Ueber Muskelhypertrophie. (Berliner klinische Wochenschrift. No. 50. 1865.) — Eulenburg und Cohnheim. Ergebniss der anatomischen Untersuchung eines Falles von sog. Muskelhypertrophie (Verhandlungen der Berliner medizin. Gesellschaft. 2. Heft. Berlin 1866. S. 191.) Knabe von 13 Jahren, gesund geboren, entwickelte sich regelmässig bis zum 4. Jahre. Im 5. Jahre Unsicherheit im Gehen, leichte Ermüdung, häufiges Hinfallen; doch konnte Pat. noch die Schule besuchen und entwickelte sich geistig gut. Im 9. Jahre steigert sich die Unsicherheit beim Gehen in auffallender Weise; Pat. konnte sich auch nicht mehr vom Boden erheben, weil die Arme zu schwach waren, um sich auf dieselben zu stützen. Von da an steigerte sich das Uebel immer mehr; das Gehen konnte nicht anders geschehen, als mit gespreizten Beinen, gesenkter Fussspitze und Erhebung des inneren Fussrandes. Die Lendengegend ist tief eingebogen, der Brustkasten tritt stark nach Vorne hervor. Biegt Pat. den Oberkörper nach Vorne, so stürzt er zusammen; will er sich niedersetzen, so lässt er sich aufs Gesäss niederfallen, und kann sich auch vom Sitzen nicht wieder erheben. Im Liegen sind die Beine auseindergespreizt, zumeist an den Knieen, während sich die Füsse wieder einander nähern; letztere bilden vollkommene Vari equini, die Plantä sind einander zugewendet, die Fersen stark in die Höhe gezogen; Knie- und Hüftgelenke flektirt. Das Auffälligste ist das kolossale Volumen beider Unterschenkel, theilweise auch der Oberschenkel, bei gleichzeitiger bedeutender Muskelarmuth der Arme, Schulterblätter und des Rumpfes überhaupt; die vordere Thoraxwand ist fast ganz muskellos. Die Waden fühlen sich fest und prall an; bei Versuchen zur Contraktion treten die Mm. gastrocnemii wie bei Athleten hervor. Pat. kann sie mehr verkürzen und dadurch die Ferse noch mehr eleviren, als sie es bereits ist; aber die Dorsalflexion ist weder aktiv, noch passiv möglich. Die Peronaei und Fussextensoren kann Pat. fast gar nicht contrahiren, die Zehen aber können bewegt werden. Auch die sehr voluminösen Oberschenkel fühlen sich hart und fest an, nur die Adductoren sind schlaff; die Mm. glutaei ungewöhnlich voluminös, ebenso die Quadrati lumborum und die Recti abdominis. Die Funktion steht mit den voluminösen Muskeln zum Theil in Widerspruch. Beim Versuch, die Unterschenkel zu strecken, sieht man nur vergebliche Contraktionen des Quadriceps femoris, die Streckung selbst bleibt aus; dagegen kann Pat. die Unterschenkel mit ziemlicher Energie beugen. Alle Bewegungen im Hüftgelenk sind äusserst schwach. Pat. kann weder stehen, noch gehen, sich aus der liegenden oder sitzenden Stellung nicht erheben, sich selbst im Liegen nicht umwenden. Die Oberextremitäten entbehren bis auf eine ziemliche Brauchbarkeit der Finger und theilweiser, schwacher Bewegungsfähigkeit der Vorderarme jeder Funktion ihrer Muskeln, Am Oberarm sonst keine Spur von Bewegung, und Pat. kann die Hand nicht anders zum Munde bringen, als dass er den Kopf stark nach Vorne überbeugt. Am Triceps brachii fällt auf, dass er sich in seiner unteren Hälfte wie ein hügelförmiger Wulst hervorwölbt, aber trotz des vergrösserten Volums fungirt er gar nicht. Beim Versuch den Vorderarm zu strecken, bemerkt man wohl die Zusammenziehung, aber es erfolgt keine Streckung. Alle anderen Muskeln sind dünn und atrophisch; die Muskulatur der Hände zeigt Nichts Anomales, weder Hypertrophie, noch Atrophie. Supination und Pronation sehr schwach; Schulterblattmuskeln fungiren dürftig, Rückenmuskeln grösstentheils gar nicht. Kopf-, Hals- und Gesichtsmuskeln normal. Schmerzen, Zuckungen, fibrilläre Contraktionen niemals vorhanden. Die Hautfarbe der unteren Extremitäten bläulichroth marmorirt; die Temperatur derselben sehr vermindert (20° bei 21° Zimmertemperatur und 29° in der Achselhöhle); Pat. selbst hat Kältegefühl in den Beinen. Die elektromuskuläre Contraktilität ist in allen Muskeln vorhanden; die voluminösen reagiren ebenso prompt, wie die normalen, und auch die in Atrophie begriffenen antworten gut auf den elektrischen Strom, welcher Bewegungen anregt, die dem Willen des Kranken nicht gelingen. Die elektromuskuläre Sensibilität erscheint überall erhöht. Die Hautsensibilität zeigt keine Anomalie.

Der Tod erfolgte an Bronchitis und Bronchopneumonie. Die Sektion, welche von Cohnheim gemacht wurde, ergab Folgendes: Hochgradige Kyphoscoliose mit der Convexität nach links. Der Rumpf und die oberen Extremitäten zeigen eine sehr hochgradige Abmagerung, während die unteren Extremitäten durch ihr Volum dazu in lebhaftem Contrast stehen. Die Dicke des Unterhautpolsters beträgt an Ober- und Unterschenkeln beiderseits zwischen $^1/_4$—$^1/_2$ Zoll, und es erstreckt sich dasselbe in ziemlich gleichmässiger Massenentwickelung vom Hüftbeinkamm bis hinab zu den Malleolen. Die Muskeln der Ober- und Unterschenkel an der Streck-, wie Beugseite sind sehr weich, unelastisch, fast teigig, haben eine streifig hellgelbe oder mehr gelblich weisse Farbe, welche nur hie und da, besonders links, durch vereinzelte blassgraue und blassröthliche Streifen unterbrochen wird. Die Schnittfläche hat einen exquisit fettigen Glanz. Das ganze Aussehen der Muskeln unterscheidet sich, zumal rechts, so wenig von dem des Unterhautfettes, dass lediglich die streifige Anordnung noch die Möglichkeit gewährt, den Muskel als solchen zu erkennen; auf dem quer zur Richtung der Fasern des M. glutaeus maximus durch die Hinterbacke geführten Schnitt gelingt es kaum, die Gränze zwischen letzterem und dem Panniculus adiposus wahrzunehmen. Die Nervi ischiadici und crurales sind beiderseits etwas platt, lassen jedoch macroscopisch keine sonstige Veränderung erkennen. Noch stärker ist die fettartige Umwandlung in den Muskeln der oberen Extremitäten, welche von den Schulterblättern bis zu den Handgelenken alle als hellgelbe, gelblichweisse, fettig glänzende Faserstränge sich dar-

stellen. Dabei ist aber hier das Volumen der Muskeln im höchsten Grade vermindert; die Schultermuskeln z. B. sind ganz dünne, bandartige Massen, die Mm. bicipites nicht dicker, als ein Zeigefinger. Die Nerven des Armgeflechts normal. Am Rumpf ist das Unterhautfett sehr wenig entwickelt und blass. Die Muskeln des Thorax, sowohl die oberflächlichen, wie die tiefen, zeigen ein den Muskeln der Oberextremitäten ganz analoges Verhalten; sie sind hellgelb, fettig glänzend und in höchstem Grade atrophisch; vom M. seratus antic. major sin. z. B. sind kaum Andeutungen aufzufinden. Auch die Bauchmuskeln sind sehr dünn, von sehr blasser, gelbvioletter Färbung, hie und da unterbrochen durch vereinzelte blassröthliche Streifen. Die Mm. psoas und iliacus beiderseits dünner, als normal, exquisit gelblichweiss. Dagegen hat das Diaphragma seine normale Dicke und eine gutgefärbte Muskulatur. In dem Verhalten der beiderseitigen Rückenmuskeln tritt ein sehr auffälliger Unterschied hervor. Während nämlich an der linken, der Convexität der Scoliose entsprechenden Seite, die gesammte oberflächliche und tiefe Muskulatur sich im Zustande der fettartigen Veränderung und Verdünnung befindet, sind die Muskeln an der rechten, der Concavität entsprechenden Seite von normalem Volum und frischrother Färbung. Die Muskeln des Halses und Kopfes, der Zunge und des Larynx sind zwar etwas blass, aber rothgefärbt und von ganz normaler Stärke. Herz gesund. — Gehirn und Rückenmark, sowie deren Häute, ebenso die sämmtlichen Nervenwurzeln und der Gränzstrang lassen keinerlei Abnormität wahrnehmen.

Die microskopische Untersuchung der Muskeln lieferte eine vollkommene Uebereinstimmung mit dem oben beschriebenen Griesinger'schen Fall: Ueberall die ausgedehnteste interstitielle Fettgewebswucherung; die Muskelfasern selbst hatten ein anscheinend normales Aussehen, die Querstreifung vortrefflich, nirgends Fettkörnchen in ihnen; nur an sehr wenigen Fasern fand sich ein feinkörniges, wie bestäubtes Aussehen. Die Lage der Fasern zu dem interstitiellen Fett war der Art, dass gewöhnlich eine geringe Zahl derselben zu kleinen Bündelchen vereint und diese letzteren durch die Fettmassen getrennt waren; vielfach lagen aber auch ganz einzelne Fasern rings umgeben von den Träubchen des Fettes. In der Gruppe der atrophischen Muskeln war die überwiegende Mehrzahl der erkennbaren Muskelfasern in einem ganz ungewöhnlichen Maasse verschmälert, und zwar so sehr, dass dieselben kaum den Dickedurchmesser der Muskelfasern von Kindern aus den ersten Lebensjahren erreichten; man konnte die Verschmälerung der Elemente als eine durchgehends 5—6fache bezeichnen. Dazwischen lag in den atrophischen Muskeln vielfältig ein eigenthümliches, streifiges Gewebe, das zunächst an Bindegewebe erinnerte, aber mit grösserer Wahrscheinlichkeit als leere Sarcolemmaschläuche bezeichnet werden musste. Im Gegensatze hierzu waren in der Gruppe der hypertrophischen Muskeln, besonders in den Mm. gastrocnemiis, die Muskelfasern zwar im Vergleich zu den normalen ebenfalls verschmälert, jedoch in der Mehrzahl keineswegs in so hohem Grade, als die des Oberkörpers, waren aber doch in der Mehrzahl 2—3 mal so dünn, als normale Elemente. Ausser diesen atrophischen Fasern fanden sich aber sowohl in den dicken, wie dünnen Muskeln exquisit hypertrophische Fasern, welche die Dicke normaler um das 2—3fache übertrafen, ja selbst die Dicke der allerstärksten Froschmuskelfasern erreichten. Was das Mengenverhältniss betrifft, in welchem diese hypertrophischen Fasern zu den übrigen standen, so konnte man nicht sagen, dass in dieser Beziehung ein Unterschied bemerkbar gewesen wäre zwischen den dicken und dünnen Muskeln. Die hypertrophischen Fasern lagen meistens in Bündelchen von 4—6 zwischen den schmalen, und es schienen deren in einem Stücke des Gastrocnemius nicht mehr, als in einem gleich grossen des Biceps. Ebenso fanden sich in allen Muskeln getheilte Muskelfasern, wenn auch nur in geringer Menge. Die meisten Theilungen waren dichotomisch, sehr wenige trichotomisch; in einigen Fasern bemerkte man lediglich eine Spaltung, wohl als erste Andeutung einer Theilung. Uebrigens waren solche Theilungen an Muskelfasern von allen Dickeverhältnissen zu finden.

No. 22—26. Griesinger (Verhandlungen der Berliner medizin. Gesellschaft. 2. Heft. Berlin 1866. S. 207.) theilt weiterhin aphoristisch 4 neue Fälle mit, welche je 2 Brüder betrafen.

A) Der eine Bruder zeigt zur Zeit keine Muskelhypertrophie, sondern einen Zustand grosser allgemeiner Muskelschwäche mit entschiedener Verdünnung vieler Muskeln, was auch zu sekundären Contrakturen führte. Die Mutter behauptet, dass Pat. früher in der Entwickelung des Leidens eine Zeit lang ausserordentlich dicke Waden gehabt habe. Bei dem anderen Bruder, bei dem das Leiden als eine stets zunehmende Schwäche vieler Muskeln auch schon begonnen hatte, konnte sich Gr. selbst überzeugen, dass die Wadenmuskeln den sog. hypertrophischen Zustand darboten. Neben den beträchtlich verdickten Waden, welche relativ gut funktionirten, fingen auch schon die Arme an, sich schwach zu zeigen. Dieser Kranke hatte eine interessante Art, sich vom Boden zu erheben. Er stützte sich dabei zuerst, mit dem Kopfe tief nach Unten gebückt, mit den Händen auf die Erde, setzte dann nach und nach die Hände auf die Unter-, dann auf die Oberschenkel, und kletterte so gleichsam mit den Händen an den Beinen hinauf.

B) Bei zwei Brüdern fing das Leiden nach Masern im 6.—7. und im 7.—8. Lebensjahre an, und zwar an den Wadenmuskeln. Die Veränderungen schritten langsam, aber unaufhaltsam vorwärts. Bei dem Aelteren hatte das Leiden einen grösseren Umfang erreicht, als bei dem Jüngeren. Die Kinder sind geistig gut entwickelt, und die geistige Entwickelung ist auch während der Krankheit noch weiter fortgeschritten. — An dem Aelteren fällt sogleich die Verdickung der Waden auf; die

contrahirten Gastrocnemii treten hervor, wie bei einem Athleten. Beim Stehen ist charakteristisch die starke Lordose. Das Gehen ist noch möglich, aber sehr mühsam; wenn er sich niedersetzen soll, so lässt er sich fallen. Schwäche in den Streckern der beiden Beine; Pat. kann auch die Beine nicht übereinanderlegen, und an den Adductoren der Oberschenkel zeigt sich schon unverkennbar ein atrophischer Zustand. Eine gewisse Marmorirung der Haut ist sichtbar, aber nicht sehr ausgesprochen. Grosse Abmagerung der Oberarme; die Bewegungen an denselben gehen von Statten, aber schwach. Die Vorderarme sind relativ stark. Es besteht also zwischen Vorder- und Oberarm dasselbe Missverhältniss, wie zwischen Unter- und Oberschenkel. Die Kaubewegungen sind intakt, ebenso die Bewegungen des Kopfs. Es waren somit verdickte, verdünnte und annähernd normale Muskeln vorhanden, und unter allen diesen drei Categorieen fanden sich solche, welche schlecht funktionirten. — Bei dem jüngeren Bruder treten die Contouren der Gastrocnemii ebenso kolossal hervor; auch hier besteht das Missverhältniss zwischen Ober- und Unterschenkel, Ober- und Vorderarm, und dieselbe Lordose. Die Neigung der Wadenmuskeln, die Ferse emporzuziehen, ist hier noch grösser, und es dürfte sich eine Contraktur noch früher ausbilden. Die elektrische Contraktilität ist in beiden Fällen geschwächt, aber nicht aufgehoben.

No. 27—28. Wernich (Fall von Muskelhypertrophie. Deutsches Archiv für klinische Medizin. II. Bd. 1866. S. 232) beobachtete die Krankheit gleichfalls bei 2 Brüdern.

R. Klein, 11 Jahre alt, wurde am 11. Januar 1866 in die Königsberger Klinik aufgenommen. Derselbe litt in seiner ersten Kindheit an zahlreichen scrophulösen Affektionen, war auffallend schwächlich und lernte erst nach Ablauf des 3. Lebensjahres gehen. Schon bei den ersten Gehversuchen fielen der Umgebung einige Eigenthümlichkeiten auf. Der Oberkörper wurde sehr stark nach hinten übergebeugt, und nicht selten sank Pat. unter Zittern sämmtlicher Extremitäten zusammen. Lange Zeit blieb das Gehen auf ein geringes Maass beschränkt, und erst im 7. Jahre bemerkte die Mutter eine Zunahme der Sicherheit und weniger schnelle Ermüdung. Pat. konnte wohl mit seinen Altersgenossen auf der Strasse ziemlich gleichen Schritt halten, konnte jedoch niemals laufen. Im Winter 1864/65 öfters Drüsenanschwellungen und leichtes Fieber. Als Pat. im folgenden Frühjahr wieder ausging, bemerkte man, besonders beim Treppensteigen, eine Abnahme der Gehfähigkeit, und Pat. fiel beim Umdrehen oder beim Uebersteigen eines Gegenstandes häufig zu Boden und konnte sich nicht mehr aufrichten; auch das Umdrehen im Bette wurde schwierig. Sommer 1865 bemerkte man die unverhältnissmässig starken Waden, und es sollen dieselben bis in die letzte Zeit noch zugenommen haben. Der Schlaf war immer gut, die Sinnesfunktionen intakt; in der Schule machte Pat. seinem Alter angemessene Fortschritte.

Als Pat. am 1. Febr. 1866 klinisch vorgestellt wurde, ergab sich Folgendes: Pat. ist für sein Alter ziemlich gut entwickelt, Gesichtsfarbe gesund; die Haut an den unteren Extremitäten hat eine blassbläulich marmorirte Färbung mit stärkerem Hervortreten der Hautnerven; auch die Füsse sind etwas bläulich gefärbt und schwitzend. Die Waden ungewöhnlich stark ausgebildet; die Resistenz der Gastrocnemii etwas schlaff und weich. Die Füsse stehen in starker Plantarflexion, die Extension geschieht nur unvollkommen; sonst können die Füsse nach allen Richtungen hin gut bewegt werden. Die Oberschenkel sind im Vergleich zu den Unterschenkeln sehr schwächlich. Die äussere Wölbung der Lenden fehlt. Beim Ausstrecken des Unterschenkels tritt die Patella etwas mehr hervor und es markiren sich die Contouren des Quadriceps, der bei Weitem nicht die Fülle und Derbheit darbietet, wie normal. Das Aufstellen der Beine ins Knie geschieht ziemlich schnell und kräftig, das Extendiren dagegen schwerfällig und derart, dass die Ferse nicht erhoben wird. Das Erheben der ganzen unteren Extremität in Extension gelingt gar nicht, sondern dieselbe wird zuerst etwas flektirt, nach Innen gerollt und dann erhoben; bei dem Erheben treten die Contouren des Rectus femoris, sowie die einer nach Oben und Aussen gelegenen, dem Tensor fasciae und dem Sartorius angehörenden Muskelparthie stark heraus. Bei flektirtem Unterschenkel springen die Sehnen der Flexoren stark hervor; es wird jedoch der passiven Extension nur ein sehr geringer Widerstand entgegengesetzt; ebenso gering ist derselbe, wenn man den an den Leib gezogenen Oberschenkel zu strecken versucht. Die Contouren der Adductoren sind bei der Adduktion eben sichtbar; die passive Adduktion stösst auf einen ganz minimalen Widerstand. Die Recti abdominis treten beim Aufrichten des Kopfes gut hervor; an den Seiten derselben fühlt man eine mässige Spannung und beim Husten eine merkliche Contraktion der Obliqui. — An der vorderen Thoraxseite ist von Muskeln so gut wie Nichts zu sehen. Die Interkostalräume und Rippen treten überall deutlich hervor. Beim Versuch der Adduktion des Armes werden die Contouren des Pectoralis major als eine horizontale Leiste sichtbar, entsprechend der Portio clavicularis, während von der Portio sternalis eine ganz kleine, zweifelhafte Andeutung übrig ist. Vom Latissimus dorsi und Teres major fühlt man keine Spur; auch die Zacken des Serratus anticus sind nicht zu fühlen und nur beim Erheben der Arme werden einige Andeutungen derselben sichtbar.

Der Uebergang aus der liegenden Stellung in die sitzende ist zwar ohne Hülfe der Hände möglich, geschieht jedoch nur mühsam und mit einigen Schwankungen des Körpers. Es contrahiren sich dabei namentlich die Bauchmuskeln und die oben erwähnte derbe Portion der Oberschenkelmuskeln. Beim Sitzen ist die Wirbelsäule stark convex nach hinten gewölbt; eine vollständige Geraderichtung

des Oberkörpers ist nicht möglich. Der Sacrolumbalis tritt beim Sitzen als dicker, weich-elastischer Wulst hervor. Die Scapulä stehen flügelförmig vom Thorax ab; beim Auseinanderziehen derselben findet ein starkes Hervorspringen der Rhomboidei statt. Die Fossa infraspinata wird von einer enorm hervorspringenden Muskelmasse ausgefüllt; unterhalb der Scapulae ist von einer die Rippen bedeckenden Muskulatur Nichts wahrzunehmen. Der Gang im Ganzen schleppend, ungeschickt und mühsam, der Oberkörper ist dabei nach Hinten übergebeugt, die Wirbelsäule stark gebogen. Am Meisten steht der Rücken in der Schultergegend zurück, wogegen die Lendenwirbelsäule eine sehr starke Convexität nach hinten zeigt. Auf diese Weise befinden sich die Hände beim passiven Herabhängen der Arme stets noch hinter der Dorsalfläche der Oberschenkel. Beim Aufheben eines Beines sinkt der Oberkörper noch mehr nach Hinten über; die Füsse werden nur Wenig vom Boden erhoben; beim Aufsetzen derselben tritt zuerst die Ferse und der äussere Fussrand auf. Pat. ist nicht anders im Stande, sich vornüber zu beugen, als wenn er sich wenigstens mit einer Hand an einem Gegenstande festhält. Einmal so übergebeugt, ist es ihm wiederum unmöglich, sich ohne Hilfe der Hände aufzurichten. — Die stark entwickelten Deltoidei springen beim Erheben des Armes beträchtlich hervor; die Oberarmmuskulatur, namentlich der Biceps, ist schwach entwickelt; am Unterarm scheinen die Extensoren und Flexoren gleich gut entwickelt, doch geschieht die Extension weniger kräftig, auch weniger vollständig, als die Flexion. Beim Ballen der Faust bemerkt man eine gute Contraktion und Derbheit der Unterarmmuskeln. Die übrigen Muskeln der Schulter und des Halses, besonders auch Cucullaris und Sternocleidomastoideus, ebenso die Gesichtsmuskeln bieten nichts Abnormes.

Die Prüfung mittels des Lutter'schen Zeigerdynamometers ergab an allen geprüften Muskelgruppen eine beträchtliche Verminderung der Muskelkraft, auch für die Hände, obgleich das Volumen der Vorderarme gut entwickelt schien. Die unter Bestimmung der Stromstärke angestellte elektrische Untersuchung erwies für sämmtliche Muskeln eine mehr oder minder beträchtliche Abnahme der Erregbarkeit. Bei dem Elektrisiren bemerkte man kurze Zeit nach Abnahme der Elektroden mehrfach deutliche fibrilläre Zuckungen im Biceps und in den Muskeln der Vorderarme. Bei der elektrischen Untersuchung, ebenso bei den Prüfungen mit der Nadel erwies sich die Sensibilität überall vollkommen erhalten. Die an Muskelstückchen, welche aus dem rechten Gastrocnemius herausgeschnitten wurden, vorgenommene microskopische Untersuchung ergab Resultate, welche mit den von Griesinger-Billroth, Heller und Eulenburg-Cohnheim gewonnenen, oben citirten Ergebnissen im Wesentlichen übereinstimmten. Auch hier handelte es sich um eine massenhafte, zwischen den Muskelelementen zur Entwickelung gekommene Wucherung von Binde- und Fettgewebe. Die Struktur der Muskelfasern selbst zeigte Nichts Abweichendes; nur war eine starke Differenz ihrer Durchmesser auffallend, welcher von 18—41 Mm. (Vergrösserung = 600) schwankte, und welcher im Mittel von 10 Messungen 30,3 Mm. betrug. Auch aus den atrophischen Muskeln, und zwar aus dem minimalen Ueberrest der Portio sternalis des Pectoralis major entnommene Stückchen zeigten eine äusserst reichliche Entwickelung von Fettgewebe, zwischen welchem Gruppen atrophischer Muskelfasern inselförmig zerstreut eingeschlossen lagen. Die Muskelfasern ergaben eine noch weit auffälligere Ungleichheit, ihr Durchmesser wechselte zwischen 7—33 Mm. und betrug im Mittel 17 Mm.

B. K., der jüngere, 5 Jahre alte Bruder, obgleich stark gebaut, doch früher immer leidend und mit häufigen Gesichtsausschlägen und Augenentzündungen behaftet, lernte erst in seinem 4. Jahre gehen. Bauch stark vorgetrieben, Kopf etwas gross; doch ist Pat. ein munterer, intelligenter Knabe. Sinne intakt, Gesichtsfarbe gesund. Von einer Zunahme irgend welcher Muskeln ist noch Nichts auffällig; aber Pat. trägt den Oberkörper stark hintenüber gebeugt, fällt oft zu Boden und bleibt dann hilflos liegen. Erst im 5. Lebensjahre zeigen sich die Waden und auch die Oberschenkel ungewöhnlich voluminös; an letzteren springt besonders der Quadriceps und Tensor fasciae besonders links als eine ungewöhnlich starke Muskelmasse hervor. Von Hypertrophie sonstiger Muskeln lässt sich Nichts nachweisen; auch findet man keine atrophischen Muskeln mit Ausnahme der Bedekung der oberen Rippen, wo dem Anschein und Gefühle nach die Portio sternalis des Pectoralis abnorm dünn ist und gegen die Portio clavicularis auffallend absticht. Beim Stehen ist der Oberkörper stark hintenüber, und der Bauch mit dem unteren Theile der Wirbelsäule auffallend nach Vorn gebeugt; diese abnorme Krümmung der Wirbelsäule tritt beim Gehen noch stärker hervor. Der Gang ist watschelnd, das Laufen zwar möglich, aber ungeschickt. Bei vornübergebeugtem Körper ist das Aufrichten ohne Hilfe zwar möglich, aber mit sichtlicher Anstrengung und ungewöhnlicher Langsamkeit. Meistentheils gebraucht der Kranke, um diese Bewegung auszuführen, die Hilfe der Hände, indem er sie auf die Kniee aufstützt.

No. 29—31. Wagner. Zur Kasuistik chronischer Muskelerkrankung. (Berliner klinische Wochenschrift. No. 18. 1866). Mittheilung von drei Fällen (Brüdern), die einer Familie mit 7 Kindern angehören, deren gesunde Aeltern Bruderkinder sind. Der älteste Sohn, 21 Jahre alt, ist gesund und Vater von 3 bisher normal gebliebenen Kindern; der 2. Sohn starb $1^1/_2$ Jahre alt an einer Kinderkrankheit; das 3., 5. und 7. Kind zeigen die Krankheit, während das 4. und 6. Kind (Mädchen) gesund sind.

Der älteste der erkrankten Brüder wurde als gesundes, kräftiges Kind geboren, überstand im ersten Jahre die Pocken, soll von da 4 Jahre fast blind gewesen sein, lernte im 5. Jahre wieder

seben, das Sprechen erst ein Jahr später. Bis zum 7. Jahre schwächlich, doch gesund. Um diese Zeit fing der Knabe an über Müdigkeit beim Stehen und Gehen zu klagen; der Zustand verschlimmerte sich im Laufe von 4 Jahren so, dass er aus sitzender Stellung sich nicht mehr erheben konnte, da die Beine, wenn Pat. gestellt wurde, die Last nicht mehr trugen. Es entwickelten sich Contrakturen besonders in den Beinen, weniger in den Armen. Während die Beine dem Willen vollständig entzogen waren, konnten die Arme noch etwas gebraucht werden; die aktive Beweglichkeit der Finger blieb unbeschränkt. Zu der Erkrankung der Extremitäten gesellte sich eine solche Schwäche der Rückenmuskeln, dass der Knabe, im Bette aufgesetzt, wie eine leblose Masse in sich zusammenbrach. Die Integrität der Geisteskräfte, sowie die übrigen körperlichen Funktionen blieben ungetrübt. Nachdem Pat. in diesem Zustande das 19. Lebensjahr erreicht hatte, wurde er von heftigem Fieber befallen, zu dem sich nach 5 Tagen Larynxcroup gesellte, welcher in wenigen Tagen tödtlich verlief.

Der 2. der erkrankten Brüder, 14 Jahre alt, hatte im 4. Jahre sechs Monate lang an Intermittens gelitten, war aber sonst bis zum 7. Jahre gesund. In diesem Alter wurde er müde, schlaff, mager, sein Zustand verschlimmerte sich täglich, die Kräfte verliessen ihn mehr und mehr, der Gang wurde immer unsicherer und schwankender, das Gehen war zuletzt nur noch ein Fortkriechen an den Wänden. Vom 11. Jahre an konnte Pat. das Bett nicht mehr verlassen. Vor 2 Jahren trat Contraktur der Beine im Fuss-, Knie- und Hüftgelenk ein, die durch orthopädische Behandlung bald beseitigt wurde; indessen bildeten sich durch den nur schwachen Druck der Maschinen gangränöse Excoriationen mit grosser Schnelligkeit, die sehr schwer heilten. Die übrigen körperlichen Funktionen, sowie die Intelligenz normal; die Aeltern bezeichnen den Knaben selbst als ein kluges Kind. — Bei der Aufnahme in die Klinik zeigte der Kranke eine gesunde Gesichtsfarbe, ein volles, wohlgenährtes Gesicht, einen intelligenten Gesichtsausdruck. Körperlänge dem Alter entsprechend. Die Haut der unteren Extremitäten leicht bläulich, zeigt hin und wieder dunkelrothe, netzförmig angeordnete Streifen, ist mässig fest und elastisch, dabei auffallend kalt. Die Temperatur der Füsse ist am niedrigsten, nimmt gegen den Rumpf aufsteigend allmälig zu; ebenso sind die normal gefärbten Hände kühler, als die Vorder- und Oberarme. Die Beine, besonders die Waden, zeigen ein übermässiges Volumen; dagegen sind Rumpf und Oberextremitäten in hohem Grade abgemagert, namentlich die Mm. pectoral. major., supra- und infraspinati, teret. major., bicip., weniger die Mm. deltoidei; die Tricipites sind sogar hypervoluminös. Auch die Rückenmuskeln, sowie die Muskeln der Vorderarme und Hände sind atrophisch. Normal verhalten sich die Muskeln des Kopfes und des Halses, sowie die straff gespannten, resistenten Mm. recti abdominis. An den unteren Extremitäten Contrakturen. Beide Füsse sind in der Stellung des Pes equino-varus, die Achillessehnen stark gespannt. Die ersten Zehenphalangen stehen etwas aufgerichtet, die Sehnen der Zehenstrecker straff gespannt, und verhindern auch die passive vollständige Streckung. Das rechte Bein liegt im Kniegelenk gestreckt, das linke Bein ist im Kniegelenk leicht gebogen und kann bei leichtem Drucke gerade gestreckt werden. Beide Beine sind im Hüftgelenke durch Contraktur des M. iliopsoas gebeugt, so dass bei horizontaler Lage der Beine das Becken um seine Querachse nach Vorne gedreht, der unterste Lendentheil der Wirbelsäule lordotisch ausgebogen wird. Beide Beine liegen gewöhnlich mit gespreizten Oberschenkeln, abducirt und nach Aussen rotirt. Passive Bewegungen der Beine sind, soweit die Contrakturen sie zulassen, äusserst schmerzhaft, namentlich in den Kniee- und Zehengelenken. Aktive Bewegungen finden nur noch an den Zehen statt. Die Aktion entspricht keineswegs dem Volumen und Hypervolumen der Muskeln. — Im Bereiche der oberen Extremitäten sind Contrakturen nicht vorhanden. Die Arme hängen schlaff am Rumpfe herab; alle passiven Bewegungen sind in normaler Weise und schmerzlos auszuführen. Die aktiven Bewegungen der Finger und Hände nur wenig behindert, die Flexion fast normal, die Extension etwas beschränkt. Die Muskeln des Daumenballens, die Mm. interossei wirken zwar weniger energisch, als normal, aber vollständig. Die Supination ist nur halb, die Pronation vollständig möglich; die aktive Flexion im Ellbogen gelingt zwar ziemlich vollständig, aber äusserst mühsam; die aktive Extension ist beschränkt. Die Abduktion der Oberarme ist beiderseits nur bis zu einem Winkel von 45° möglich, die Rotation im Schultergelenk ist links beschränkt, rechts vollständig aufgehoben; die Schultern sind etwas in die Höhe gezogen, die Clavikulargruben vertieft. — Das Aufsetzen aus der horizontalen Lage, sowie Drehbewegungen des Körpers in derselben gelingen dem Pat. nur unter dem angestrengtesten Anziehen und Anstemmen mit den Händen und Armen an der Unterlage. Beim Sitzen sinkt der Rumpf nach Vorne zusammen, so dass die Wirbelsäule gleichmässig stark kyphotisch ausgebogen wird, wobei in den unteren Brust- und oberen Lendenwirbeln zugleich eine leichte scoliotische Verkrümmung nach rechts, im oberen Rückentheil der Wirbelsäule eine solche nach links zum Vorschein kömmt. Von Stehen, Gehen, Knieen, Kriechen etc. ist gar keine Rede; auch bei der kräftigsten Unterstützung sinkt Pat. sogleich wie eine leblose Masse in sich zusammen. — Die elektromuskuläre Contraktilität ist in sämmtlichen Muskeln in normaler Weise vorhanden; hypervoluminöse, normale und atrophische Muskeln reagiren gleich gut auf den galvanischen Strom. Die elektromuskuläre Sensibilität überall hochgradig erhöht, und die Untersuchung ruft selbst excessive Schmerzäusserungen hervor. Leichte Nadelstiche werden gut localisirt. Wiederholte fibrilläre Oscillationen wurden, namentlich in den Mm. vast. int., gastrocnem., sternocleidomastoid. und in einzelnen Gesichtsmuskeln beobachtet.

Der 3. von den erkrankten Brüdern, 9 Jahre alt, war gleichfalls bis zum 7. Lebensjahre gesund, als um diese Zeit mit Mattigkeit, Schlaffheit und allmälig zunehmender Unsicherheit des Ganges die Krankheit sich zu entwickeln begann. Die Intelligenz ganz normal. Das Leiden ist bei Pat. weniger vorgeschritten. Der Gang geschieht mit gespreizten Beinen, schwankend, watschelnd; Pat. setzt die Füsse mit dem äusseren Sohlenrande auf, tritt dann aber mit der vollen Breite der vorderen Sohlenhälfte nieder, wobei die Ferse ein wenig erhoben bleibt. Knie- und Hüftgelenke werden wenig bewegt, die Beine gestreckt durch Bewegungen des Beckens vorwärtsschiebend. Bauch und Brust sind dabei stark vorgewölbt, die Wirbelsäule, namentlich im Lendentheile, stark lordotisch eingebogen, und es wird in dieser Stellung der Rumpf auf dem Becken balancirt. Wird der Oberkörper durch einen schwachen Stoss aus dem Gleichgewichte gebracht, so stürzt der Knabe zu Boden. Beim Stehen sucht Pat. für seine Haltung eifrigst nach festen Stützpunkten, welche er äussersten Falls auf seinen Oberschenkeln für seine Hände und Arme findet. Beim Versuch sich niederzusetzen, beginnt Pat. ängstlich die Flexion der Kniee; sobald diese aber einen nur geringen Grad erreicht hat, klappt er zusammen und stürzt, meist auf das Gesäss, zu Boden. In sitzender Stellung ist auch hier die Wirbelsäule etwas kyphotisch ausgebogen; stärkeres Vornüberbiegen des Rumpfes macht Pat. im Hüftgelenk zusammenfallen. Die Schultern sind etwas in die Höhe gezogen, die Supraclavikulargruben vertieft. Aus sitzender Stellung kann Pat. nur mittels des Anstemmens seiner Arme auf die Oberschenkel oder naher fester Gegenstände sich erheben; hat er niedrig oder am Fussboden gesessen, so kann er sich durch Muskelkraft der Beine gar nicht erheben, sondern rutscht, mit dem Gesäss in sitzender Stellung verbleibend, an nahe Stützpunkte heran und zieht sich an diesen mittels der Arme in die Höhe. Aus der horizontalen Lage kann Pat. sich nur mit äusserster Anstrengung unter drehenden Bewegungen mit Zuhülfenahme der Arme aufrichten. — Das Missverhältniss in der Ernährung der oberen und der unteren Extremitäten ist bei diesem Kranken viel hochgradiger, als bei dem älteren Bruder; die kolossale Volumzunahme der Waden ist das am Meisten in die Augen fallende Symptom. Die Wadenmuskeln fühlt man derb und fest durch den schwach entwickelten Panniculus hindurch; die Achillessehnen mässig retrahirt, die Füsse in geringer Pferdefussstellung. Die Muskeln der Sohle, die Mm. glutaei und quadrati lumborum hypervoluminös, fühlen sich auch derb und fest an. Alle Bewegungen der unteren Extremitäten können in horizontaler Lage aktiv und passiv ausgeführt werden. Die aktiven Bewegungen sind mühselig, wenig ausgiebig, schwach; am schwächsten agiren der Extens. quadriceps cruris und die Adductoren der Oberschenkel. Die Energie der Wadenmuskeln entspricht keineswegs ihrer Massenhaftigkeit, ist vielmehr auch geschwächt. Contrakturen in Knie- und Hüftgelenken sind nicht vorhanden. — Im Bereiche der Muskeln der Arme und des Rumpfes findet sich Folgendes: Atrophie betrifft hauptsächlich den M. pectoralis major, Biceps brachii und die Interkostalmuskeln; hypervoluminös sind die Mm. infraspinati und der M. triceps brach. beiderseits, und es fühlen sich dieselben weicher an, als normal. Alle Bewegungen der oberen Extremitäten können auch aktiv ausgeführt werden, sind aber mühsamer und weniger energisch, als normal; dies gilt auch von der Aktion des M. triceps brachii. Ist der Oberarm nahezu bis zur Horizontalen abducirt, so erfolgt auch die Aktion des M. serratus anticus schwach, der Arm wird mit einer schleudernden Bewegung auf den Kopf gelegt. — Die übrigen Muskeln, namentlich die Mm. recti abdom., die Hals- und Kopfmuskeln erscheinen normal. — Fibrilläre Contraktionen sind wiederholt an verschiedenen der erkrankten, sowohl hypervoluminösen, wie abgemagerten Muskeln zu sehen. — Die elektromuskuläre Contraktilität ist in sämmtlichen Muskeln vorhanden; die normalen und hypervoluminösen Muskeln reagiren auf den galvanischen Strom deutlich, die atrophischen schwächer, so dass es zwar zu Contraktionen der Muskeln, aber selbst bei stärkeren Strömen nirgends zu Bewegungen der entsprechenden Glieder kömmt. Die Prüfung der Sensibilität ergibt dieselben Resultate, wie beim Bruder; die Temperaturerniedrigung an Händen und Füssen ist gleichmässig beträchtlich; gegen den Rumpf aufsteigend wird die Temperatur allmälig normal. Die röthlich blaue Färbung und theilweise dunkle netzförmige Sprenkelung der Hände, Füsse und Unterschenkel ist sehr deutlich ausgeprägt. Das Allgemeinbefinden, die Funktionen der Respirations-, Circulations- und Digestionsorgane normal, ebenso die Se- und Excretion des Harns.

No. 32—37. Lutz. Zwei weitere Fälle von sog. Muskelhypertrophie. (Deutsches Archiv f. klinische Medizin. III. Bd. 1867. S. 358). Die Beobachtungen betreffen zwei Schwestern, und es wird durch dieselben zum ersten Male das Vorkommen der Affektion beim weiblichen Geschlechte constatirt.

Anna Margar. B., 28 Jahr alt, ledig, sonst gesund und sehr intelligent, früher niemals krank, lernte zur gewöhnlichen Zeit das Laufen, will aber schon zur Zeit, als sie nach der Schule ging, schwach auf den Beinen gewesen sein; eine bestimmte Angabe über das Volumen derselben zu jener Zeit kann jedoch nicht gemacht werden. Wegen zunehmender Schwäche der Beine beabsichtigte man im 17. Lebensjahre eine orthopädische Kur, die aber nicht zur Ausführung kam. Vom 22. Jahre an kann Pat. nicht mehr gehen und seitdem begann auch das Volumen der Beine auffällig zu werden; jetzt kann sie auch nicht mehr stehen, im Liegen sich nicht aufrichten, ohne sich irgendwo „anzuspreizen". Bei der Untersuchung fällt vor Allem auf, dass das blühend aussehende Mädchen mit vollem Gesicht und Busen so unverhältnissmässig dünne Arme hat mit einer äusserst welken, schlaffen Muskulatur, die stellenweise fibrilläre Zuckungen zeigt. Dieselbe Beschaffenheit zeigen die Muskeln

des Schulterblatts, die Cucullares, etwas weniger die Pectorales, dagegen aber wieder die Deltoidei, die sehr weich und schlaff sind. Der linke Arm kann nur bis zur wagrechten Stellung gehoben werden, der rechte nicht unbedeutend höher. Im grössten Contrast zu den atrophischen Armen stehen die äusserst derben, prallen und voluminösen unteren Extremitäten. Der Umfang der rechten Wade beträgt 38, der linken 37 Ctm. Auch die Muskulatur der Oberschenkel ist sehr voluminös, derb und gespannt, doch nicht in dem Grade, wie jene der Unterschenkel. Sowohl Umfang, wie Resistenz der Beine schienen von Unten nach Oben in geradem Verhältniss zur Entfernung abzunehmen; so ist z. B. das Verhalten der Glutaei und der untersten Rückenmuskeln noch dem der Muskeln der unteren Extremitäten analog, das der Bauchmuskeln zweifelhaft. An Hals- und Gesichtsmuskeln keine Veränderung. — Mit den unteren Extremitäten können keine aktiven Bewegungen ausgeführt werden, passive sehr leicht; es ist keine Contraktur vorhanden, nur ist der Rücken beider Füsse etwas nach Aussen gewälzt, die Fersen gegen die Kniekehle angezogen. Häufig hat Pat. Frostgefühle an den unteren Extremitäten, deren Haut eigenthümlich blauroth, marmorirt aussieht, besonders wenn dieselben längere Zeit unbedeckt waren. Schmerzen waren nie vorhanden; Sensibilität überall ungestört. Verdauung, Harn, und Stuhlentleerung, Menstruation sind und waren stets normal.

Margaretha B., 22 Jahr alt, ledige Schwester der vorigen, glaubt etwa seit 6 Jahren krank zu sein. Sie kann auf ebenem Boden noch gut gehen, aber die Haltung ist unsicher, das Kreuz stark eingezogen, der Gang watschelig, weil bei jedem Schritt die entsprechende Beckenhälfte etwas gehoben wird, um die Wirkung des Jleopsoas zu untersützen, der allein wohl nicht im Stande wäre, den Oberschenkel zu heben. Eben deshalb ist auch das Treppensteigen schwierig. Wenn Pat. auf dem Sopha sitzt, kann sie bloss dann aufstehen, wenn sie sich mit den Händen kräftig unterstützt und erst die eine, dann die andere Beckenhälfte emporhebt. Die Muskulatur der Unter- und Oberschenkel ist voluminös, aber nicht so derb, wie bei der Schwester; auch zeigt die Haut der Beine das bläulichrothe, marmorirte Aussehen. An den Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten lassen sich besondere Veränderungen oder Funktionsstörungen nicht erkennen. Die Funktionen der Blase, des Mastdarmes, sowie die Menstruation niemals gestört; die Intelligenz vollkommen normal.

Ausserdem stellte sich heraus, dass noch 4 weitere Mitglieder derselben Familie an der Krankheit litten. So sollen noch 2 Geschwister der Mutter (ein Bruder und eine Schwester) ganz dasselbe Krankheitsbild dargeboten haben, und starben dieselben im 42. und 43. Jahre; die übrigen Geschwister der Mutter blieben gesund. Sodann litt eine Stiefschwester der beiden Mädchen (aus der ersten Ehe der Mutter) schon in früher Jugend an derselben Krankheit und starb im 6. Lebensjahre an Scharlach. Ebenso eine Nichte der Mutter der beiden Schwestern, die aber ebenfalls im 6. Lebensjahre an einer unbestimmbaren Affektion verstarb.

No. 38—40. Seidel (Die Atrophia musculorum lipomatosa. Jena 1867. S. 2 u. ffg.) theilt ausführlich die Krankengeschichte dreier Brüder mit, welche aus einer Familie stammen, in der Anlage zu Scrophulose und Rachitis zu Hause ist.

Emil W., 16 Jahre alt, im ersten Lebensjahre schwächlich, lernte erst mit 18 Monaten laufen, bekam bald nacher krumme Beine, im 3. Jahre hartnäckige Kopfausschläge und Drüsenanschwellungen, wurde aber dann gesund. Die ersten Anfänge der jetzigen Erkrankung begannen gegen das zehnte Jahr mit Schmerzen und Müdigkeit in den Beinen namentlich beim raschen Gehen und Springen. Es war mühsam, die Oberschenkel genähert zu halten; dieselben hatten fortwährend die Neigung, nach aussen zu fallen. Ebenso mühsam war das Stehen mit paralell gestellten Füssen, und Pat. hielt desshalb die Füsse auseinander. Heben der Fussspitze vom Boden, Bewegungen des Rumpfes fielen ihm schwer, ebenso das Aufrichten aus sitzender oder liegender Stellung. Fast gleichzeitig bemerkt Pat. auch eine Abnahme der Kräfte in den Armen. Diese in den verschiedenen Muskelgruppen fast gleichzeitig auftretende Schwäche nahm ganz allmälig zu, und im 12. Jahre war der Zustand in allen Beziehungen wesentlich schlimmer. Erst im 14. Lebensjahre wurde eine auffallende Abnahme der Muskulatur der Oberarme und Oberschenkel bemerkt, während die Unterschenkel und Vorderarme an Umfang zunahmen. Verdauung, Respiration, Stuhl und Harnentleerung normal; Sinne intakt, Intelligenz dem Alter entsprechend normal. Als Pat. 16 Jahr alt war, ergab sich folgender Status: Gesichtsfarbe etwas bleich, Gesichtszüge wenig markirt, nicht ganz symmetrisch, die rechte Hälfte etwas flacher, der Mundwinkel etwas tiefer. Die Lymphdrüsen am Halse, Nacken und Unterkiefer, auch in den Achselhöhlen etwas geschwollen, ebenso im Cubitus und in den Leisten. Die Haut bietet zuweilen, wenn Pat. etwas länger entblösst ist, an den unteren Extremitäten eine leichte blaurothe Marmorirung. Das subcutane Fettgewebe ist an den oberen und unteren Extremitäten verhältnissmässig stark entwickelt, wenig an Bauch, Brust und Rücken. Der Knochenbau ist für das Alter ein kräftiger. Die Muskulatur an den verschiedenen Körpertheilen sehr verschieden und auf beiden Seiten nicht gleich entwickelt. Die Kopfnicker beiderseits dünn, besonders links; die tieferen Halsmuskeln scheinen normal. Die Mm. pectorales schlaff und atrophisch. Am Serratus antic. major springen zwei Zacken von der 6. und 7. Rippe bei Anstrengung der Muskeln stark hervor. Die Deltoidei beiderseits in ihrer portio clavicul. beträchtlich geschwunden, an der portio scapul. eher dicker, als normal; der Biceps und Coracobrachialis schwach, während die Contouren des Triceps stark vorspringen. Muskeln des Vorderarms stark entwickelt; bei Beugung der Finger springt eine harte An-

schwellung hervor, die dem Flexor carpi radial. entspricht; beim Strecken der Hand springt der Extens. carpi radial. stärker vor und fühlt sich gleichfalls hart an. Die kleinen Handmuskeln stark entwickelt und dick. Die Muskulatur der Oberschenkel wenig entwickelt, besonders an der vorderen und inneren Seite; im Vastus ext. zeigt sich beiderseits im unteren Drittel ein harter, hernienartiger Vorsprung, besonders bei Spannung des Quadriceps. Die Waden auffallend dick und hart, auch der Tibial. antic., Extens. halluc. und digitor. commun. sind stark entwickelt. Die Ränder des Cucullaris sind nicht gleich; der linke ist etwas dicker, als der rechte, beide härter, als selbst stärkere Muskeln. Muskulatur des Nackens normal. An den Muskeln des Rückens ist der Umfang überall eher unter der Norm, nur im linken Sacrolumbalis etwas oberhalb der Crista ilei zeigt sich eine stärkere umschriebene Prominenz. Der rechte Glutaeus breiter, etwas härter und stärker gewölbt, als der linke. Die Scapulae stehen etwas stärker von den Rippen ab, als gewöhnlich, ihre Muskeln genügend entwickelt. Starke Lordose an den Lendentheilen der Wirbelsäule, zwischen den Schulterblättern leichte Scoliose nach links.

Bezüglich der Leistungen der einzelnen Muskeln stellte sich Folgendes heraus: Das Stehen geschieht für gewöhnlich so, dass Pat. den rechten Fuss etwas vorsetzt und sich hauptsächlich auf den linken stützt. Der Körper ist etwas nach links geneigt, die Arme hängen dabei so nach hinten hinab, dass sie meist noch über die hintere Fläche der Oberschenkel hinausreichen. Der rechte Unterschenkel ist dabei zum Oberschenkel leicht gebeugt. Der rechte Fuss steht nicht mit der ganzen Sohle auf, sondern nur mit der Fussspitze und der vorderen Hälfte. Nur mit grosser Mühe kann Pat. die Beine und Füsse parallel neben einander stellen, weil der rechte Fuss unwillkürlich in eine Beugestellung übergeht und die Ferse sich vom Boden hebt. Stehen auf dem linken Bein allein ist ziemlich sicher möglich, auf dem rechten gar nicht ohne Anhalten oder Stützen der Extremität im Kniegelenke. Mit etwas gebeugten Knieen ist Pat. nicht im Stande sich zu halten, er sinkt sofort zusammen. Will sich Pat. setzen, so kann er den Oberkörper nicht in der dazu nöthigen Beugung halten, sondern fällt plump auf den Stuhl herab; will er sich aus sitzender in stehende Stellung bringen, so stemmt er beide Hände an die untere Hälfte der Oberschenkel, hebt das Gesäss etwas und bringt den Oberkörper durch einen starken Abstoss der Arme von den Schenkeln, besonders von links herüber, zugleich mit Zurückschlendern des Kopfes, in die gerade Richtung. Die Bewegungen des Rumpfes nach vorn, hinten und seitlich sind nur sehr beschränkt möglich, da Pat. das Gleichgewicht leicht verliert und zusammenstürzt. Das Hinaufziehen der Schultern geschieht in normaler Weise; die Erhebung der Arme zum rechten Winkel mit dem Körper geht leicht, von da ab ist die Annäherung des Armes nach dem Kopfe zu nur langsam und mit Anstrengung möglich. Bei gestreckten Armen vor dem Körper die Hände mit den Volarflächen aneinander zu legen, ist Pat. nicht im Stande; er bringt sie nur auf etwa 10″ einander nahe. Bringt man sie passiv zusammen, so fahren sie auf dieselbe Distanz auseinander, wenn Pat. nicht die Hände faltet. Durch eine schleudernde Bewegung von hinten gelingt es ihm, die Hände zusammenzulegen. Beugen und Strecken des Vorderarmes geht schnell, doch mit Anstrengung; der gebeugte Vorderarm lässt sich mit Leichtigkeit passiv strecken. Sämmtliche Bewegungen der Finger geschehen frei und kräftig, Druck sogar sehr kräftig; Beugung des Carpus sehr unvollständig, und werden die Hände dabei nach der Ulnarseite hinübergezogen. Die Ellbogen können nur sehr wenig nach Hinten einander genähert werden, passive Annäherung gelingt ebenfalls nur auf 10″ Entfernung und ist bereits schmerzhaft. Beim Treppensteigen schleudert Pat. das eine Bein in einem Bogen nach vorn und oben, stützt die Hände auf den Oberschenkel und streckt durch einen Ruck den Rumpf, wie beim Aufstehen vom Stuhle; doch kann er auf diese Weise nur einige Stufen steigen; für gewöhnlich zieht er, sich am Geländer anhaltend und die Arme auf dasselbe gestreckt gestützt, einen Fuss nach dem anderen auf die gleiche Stufe. Bei Rückenlage ist Pat. nicht im Stande die gestreckten unteren Extremitäten nur 1″ vom Bette zu entfernen; versucht er, die im Knie gebeugte Extremität dem Körper in dieser Lage zu nähern, so sinkt das Bein nach Aussen und bleibt kraftlos liegen. Es gelingt ihm, beide unteren Extremitäten circa 2″ vom Bette zu entfernen, wenn er den Kopf stark vorbeugt, den oberen Theil der Brustwirbelsäule vom Bette entfernt und die gestreckten Arme nach Vorne hält. Umdrehen im Bette ohne Hilfe der Arme ist nicht möglich. Der Widerstand, den Pat. passiver Bewegung der Extremitäten entgegenzusetzen vermag, ist mit Ausnahme der Vorderarmmuskeln ein verhältnissmässig geringer. — Die elektrische Prüfung, welche theils an hypervoluminösen, theils an den atrophischen, theils an den normal voluminösen Muskeln mit extra- und intramuskulärer Reizung vorgenommen wurde, ergab überall eine mehr oder minder bedeutende Verminderung der Erregbarkeit. Die Temperaturmessungen zeigten im Ganzen keine erhebliche Differenz von den normalen Verhältnissen. Die Sensibilität der Haut schien ungestört.

Arnim W., der jüngere, 14jährige Bruder, befindet sich in einem weniger vorgerückten Stadium der Krankheit. Von zartem Körperbau lernte er doch mit dem 1. Lebensjahre das Laufen, und war mit Ausnahme mehrmaliger Kopfausschläge gesund. Im 11.—12. Jahre bemerkte man, dass Pat. im Laufen und in den körperlichen Uebungen hinter seinen Altersgenossen zurückblieb; im 13. Jahre nahm der Mangel an Kräften bedeutend zu, und es trat besonders beim Treppen- und Bergsteigen rasche Ermüdung ein. Von niederen Gegenständen, z. B. einer Fussbank, konnte er nur durch Aufstemmen der Hände und mit einem Schwunge des Rumpfes sich aufrichten. Schon im

12. Lebensjahre war eine auffallende Dicke der Waden zu bemerken. Im Uebrigen waren, wie beim Bruder, die verschiedenen Muskeln in ungleicher Weise entwickelt. Die Deltoidei verhältnissmässig dünn, besonders die port. clavicul., ebenso der Biceps beiderseits, während der Triceps an seinem äusseren und hinteren Kopfe eine ungewöhnlich starke Vorwölbung macht. Bei Beugung des Vorderarms zeigt sich im Biceps auf beiden Seiten, stärker links, ein umschriebener Vorsprung nahe dem unteren Ende des Muskels und es bekommt durch denselben der gespannte Muskel eine abnorme Form; bei herabhängendem Arme ist davon kaum eine Andeutung zu sehen. Der rechte Biceps fühlt sich bei Beugung härter an, als der linke. Die Mm. subscapul., rhomboid., supraspinat. gut entwickelt, die infraspinati schlaff, die Rückenstrecker normal. Die Glutaei sind nicht gleich; die rechte Hinterbacke ist schmäler, als die linke, tritt deutlicher hervor, so dass die Furche zwischen ihr und dem Trochanter rechts deutlicher ist, als links. Der rechte Oberschenkel erscheint von hinten schmäler, als der linke; die Muskulatur der Oberschenkel ist im Verhältniss zum ganzen Körperbau eine geringe. Im Missverhältniss dazu steht das starke hernienartige, harte Vorspringen des unteren Theiles des Vastus externus. Von Vorne betrachtet sind der Quadriceps und die Adductoren schlecht entwickelt. Die Waden im Verhältniss zur ganzen Muskulatur stark entwickelt und fühlen sich hart an, ebenso der Extensor brevis am Fussrücken. Die Wirbelsäule macht eine nicht unbeträchtliche Lordose in der Höhe der unteren Rücken- und der oberen Lendenwirbel. — Die Bewegungen des Kranken sind im Ganzen, abgesehen von der raschen Ermüdung, die sie veranlassen, noch ziemlich frei; nur in einzelnen Gruppen macht sich eine beträchtlichere Störung bemerklich. Das horizontale Vorstrecken der Arme veranlasst ein Gefühl von Spannung in den Schultern. Strecken der Arme neben dem Kopf gelingt nur mit Anstrengung; Bewegungen des Ellbogens nach hinten sind nur sehr beschränkt möglich. Die übrigen Bewegungen der Arme und Hände, der Druck mit den Händen geschehen ganz gut. Pat. kann sich noch ganz gut bücken, ohne das Gleichgewicht zu verlieren. Aufheben der Oberschenkel geht links ziemlich gut, rechts beträchtlich schlechter. Das Aufheben des Beines bei gestrecktem Unterschenkel, ebenso die Dorsalflexion des Fusses beiderseits sehr beschränkt. Pat. tritt auf beiden Füssen mit der vollen Sohle auf, kann ohne Anhalten am Geländer die Treppe steigen, aber nur mit Anstrengung; das Erheben vom Stuhle gelingt ohne Schwierigkeit, von einem niedrigen Schemel dagegen nur auf die bei seinem Bruder beschriebene Weise. — Die electrische Erregbarkeit war, wie beim Bruder, mehr oder weniger herabgesetzt. Sensibilitätsverminderung lässt sich mit Sicherheit nicht constatiren.

Bei dem jüngsten Bruder Oscar W., 12 Jahre alt, sind die Anfänge des Leidens nicht zu verkennen. Die einzelnen Bewegungen der oberen Extremitäten und des Rumpfes werden sämmtlich prompt und mit entsprechender Kraft ausgeführt. Dagegen können die Oberschenkel dem Abdomen nicht soweit genähert werden, als es sonst mit Leichtigkeit möglich ist, und ebenso kann die Fussspitze dem Unterschenkel nicht im entsprechenden Winkel nahe gebracht werden. Die übrigen Bewegungen der Beine sind normal. Die Halsmuskeln sind kräftig entwickelt; am rechten Cucullaris ist am Rande eine sich etwas härter anfühlende Parthie zu bemerken. Pectoralis gut entwickelt. Beim starken Strecken der Arme springen die Parthieen des Biceps am Ansatz des Deltoideus auffallend stark vor. Wirbelsäule und Rückenmuskeln normal. Bei starker Streckung der Oberschenkel springt der untere Theil des Vastus internus stärker rechts hervor, als links; auch die Muskeln an der vorderen Seite der Unterschenkel treten etwas stärker hervor, als es normal sein dürfte. Die linke Wade ist etwas voluminöser als die rechte. Die Haut zeigt zahlreiche, deutliche Venennetze und beim Erkalten eine leicht marmorirte Färbung.

No. 41—52. Duchenne (de Boulogne). Recherches sur la paralysie musculaire pseudohypertrophique ou paralysie myosclerosique. (Arch. génér. de Med. Janv. — Mai 1868.) Verf. macht Mittheilung von einem Dutzend weiterer Fälle: 1. Fall. Identisch mit dem bereits oben (S. 261) sub 10 erwähnten. — 2. Fall: Knabe von 5—6 Jahren; monströse Vergrösserung der Muskeln der unteren Extremitäten seit der Geburt. Abmagerung der oberen Extremitäten. Idiotismus. — 3. Fall: Knabe von 8 Jahren. Beginn der Krankheit in der ersten Kindheit mit Schwäche in den Beinen. Mässige Vergrösserung der Waden-, Gesäss- und Lendenmuskeln, sowie der Mm. temporales und der Masseteren. Später Verallgemeinerung der Paralyse und allmäliges Schwinden aller Bewegungsfähigkeit. Geringe Intelligenz. Tod durch Pleuropneumonie. — 4. Fall: Beginn der Krankheit bei einem Knaben im 6. Jahre mit Schwäche der Beine. Enorme Vergrösserung der Waden, weniger auch der Gesäss- und Lendenmuskeln. Im 13. Jahre Allgemeinwerden der Lähmung und Schwinden aller Bewegungsfähigkeit. Stumpfe Intelligenz. — 5. Fall: Knabe. Beginn in der ersten Kindheit mit Schwäche in den Beinen; progressive Schwellung der Waden-, Schenkel- und Lenden-Muskulatur. Geringe Intelligenz. — 6. Fall: Knabe mit entwickelter Intelligenz. Beginn im 2. Lebensjahre mit Schwäche in den unteren Extremitäten; im 3. Lebensjahre Schwellung der Waden, der Schenkel-, Gesäss- und Lendenmuskeln. Im 13. Lebensjahr progressives Fortschreiten der Paralyse bis zu vollständiger Aufhebung jeder willkürlichen Bewegungsfähigkeit. Später stellte sich auch Paralyse der oberen Extremitäten ein, aber ohne Vermehrung des Volumens. — 7. Fall: Knabe mit normaler Intelligenz. Beginn im 5. Lebensjahre mit Schwäche in Armen und Beinen. Einige Monate später beginnende Volumszunahme der Waden-, Gesäss- und Lendenmuskeln. Später auch Volums-

vermehrung des rechten Deltoideus, sowie der Mm. temporales. Die vom Verf. mit seinem „Emporte-pièce histologique“ aus dem Gastrocnemius herausgeholten Muskelpartikelchen waren entfärbt und glichen dem Unterhautfettgewebe. Die mikroskopische Untersuchung ergab spärliche Muskelfasern, welche zumeist ihren normalen Durchmesser hatten, theilweise aber auch um die Hälfte oder ein Drittel dünner waren. Die Querstreifung war meist erhalten; an Fasern, an denen sie verschwunden war, konnte man Längsstreifung erkennen, oder dieselben waren homogen. Zwischen den Muskelfasern war sehr viel Binde- und Fettgewebe entwickelt. — 8. Fall: Beginn der Krankheit nach Convulsionen bei einem $2^{1}/_{2}$jährigen Knaben; einige Monate später Volumszunahme besonders der Waden, weniger auch der Gesäss- und Lendenmuskeln. Später Atrophie und Paralyse der oberen Extremitäten. Normale Intelligenz. Tod durch Phthisis. — 9. Fall: Beginn der Krankheit bei einem Knaben im 7. Lebensjahre mit Schwäche in den Beinen. Einige Monate später geringe Volumszunahme der Waden. Heilung nach sechsmonatlicher Behandlung mit Hydrotherapie, Massage und Faradisation. — 10. Fall: Knabe. Krankheitsbeginn in der ersten Kindheit mit Schwäche in den Beinen. Im 4. Lebensjahre Schwellung der Waden; die übrigen Muskeln der unteren Extremitäten entwickeln sich in normaler Weise. Später erreicht das Volum der Waden enorme Grade; auch die Gesäss- und Lendenmuskeln haben an Volumen zugenommen. Beiderseits Pes equino-varus. Frühzeitig entwickelte Intelligenz. — 11. Fall: Mädchen. Im 10. Lebensjahre Schwäche in den Beinen, nachdem schon vorher der Gang träge, das Laufen und Springen erschwert, und häufiges Hinfallen bemerkbar gewesen war. Das Gehen geschah mit gespreizten Beinen. Später beträchtliche Volumszunahme der Waden; beiderseits Pferdefuss; das Treppensteigen, das Erheben vom Sitze, das Aufrichten aus gebückter Stellung wurde zuletzt in ausserordentlichem Grade erschwert. Sehr entwickelte geistige Fähigkeiten. — 12. Fall: Knabe von 10 Jahren. Beginn des Uebels in der ersten Kindheit mit allgemeiner, besonders aber an den unteren Extremitäten ausgesprochenen Schwäche. Mit Ausnahme der Mm. sacrolumbales und pectorales sind alle Muskeln von einem für das Alter des Knaben monströsen Volumen; selbst die Gesichtsmuskeln betheiligen sich an der Affection. Die Muskeln waren auch in der Ruhe auffallend hart. Verminderung der elektromuskulären Contraktilität. Verminderte Intelligenz. (Es ist dieser Fall identisch mit dem von Bergeron (Bulletins et mémoire de la Soc. méd. des Hôpit. de Paris. Tom. IV. 1. Sér. 1867. p. 157. — Gaz. des Hôpit. Nr. 63. 1867) beschriebenen Knaben, nach dessen Tode Charcot die histologische Untersuchung vornahm und hierüber neuerlichst in nachstehender Weise berichtet (Note sur l'état anatomique des muscles et de la moëlle épinière dans un cas de Paralysie pseudohypertrophique. Arch. de Physiol. norm. et pathol. Nr. 2. 1872. pag. 228). Bei der Sektion zeigte sich, dass nur die Mm. sacrolumbales und pectorales von der Pseudohypertrophie verschont geblieben waren; ebenso zeigte der Psoas bei der Autopsie eher eine Abnahme des Volumens. Die Veränderungen, welche sich an diesen Muskeln fanden, mussten als die ersten Stadien des Prozesses aufgefasst werden, während die letzten Stadien an den Mm. deltoides zur Erscheinung kamen, welche auch bei Lebzeiten sich durch sehr beträchtliche Volumszunahme auszeichneten. Schon makroskopisch erschienen diese gelblich, fettig, während die anderen, oben genannten Muskeln fast ein normales Aussehen hatten. Die mikroskopische Untersuchung der letzteren ergab, statt der dünnen, bindegewebigen Lamellen zwischen den Primitivbündeln, breite bindegewebige Zwischenräume, bestehend aus Bindegewebsfasern, parallel den Muskelbündeln, Kernen und zahlreichen spindelförmigen Zellen. In den Pectorales und Sacrolumbales, in denen die Affection weiter entwickelt schien, waren die Kerne und Zellen seltener, und die Zwischenräume wesentlich durch ein welliges Bindegewebe ausgefüllt. An einzelnen Stellen dieser nicht hypertrophischen Muskeln begann bereits ein weiteres Stadium, indem erst vereinzelte, dann immer zahlreichere Fettzellen zwischen den Bindegewebsfibrillen auftraten, bis die Fettentwickelung im Deltoides fast allgemein wurde. In diesem traf man hier und da theils Inseln von mehreren (2 — höchstens 12) Muskelbündeln, rings von Fibrillen umgeben, theils isolirte Fibrillenzüge ohne Muskelbündel, theils (selten) isolirte, von ihrer fibrillären Hülle entblösste Muskelbündel, unmittelbar an das Fettgewebe anstossend. Schon da, wo sich die ersten Stadien fanden (Psoas etc.) liess sich ausser der Verdickung des interstitiellen Bindegewebes eine zum Theil sehr beträchtliche Atrophie vieler Muskelbündel constatiren, welche aber meist ihre Querstreifung bewahrt hatten; nur hie und da traf man einige wenige Fasern, an denen bei sehr deutlicher Längsstreifung die Querstreifung fehlte, oder welche ein hyalines Aussehen ohne jede Querstreifung zeigten und mit Granulationen erfüllt waren. Auch kamen einzelne Primitivbündel vor, deren Muskelsubstanz in Fragmente getheilt war, an denen die Querstreifung noch sehr deutlich und zwischen denen mehr oder weniger zahlreiche Kernhaufen lagen, welche die Sarkolemmascheiden ausdehnten. Ueberall aber zeigte die bei Weitem grösste Zahl von Muskelfasern nur einfache Atrophie. Die gleichen Veränderungen hatten im Allgemeinen die Muskelbündel im Deltoides erlitten. Die Untersuchung der Halsanschwellung und des oberen Dorsaltheils des Rückenmarks ergab ein absolut negatives Resultat, auch bezüglich der grauen Substanz der Vorderhörner und der in ihnen gelegenen grossen motorischen Ganglienzellen. Ebenso waren die vorderen Wurzeln und die Stämme der Nn. ischiad., median. und radial. normal. Bei der Untersuchung der Muskeln sah man öfter ganz normale Nervenstückchen und nur einmal (im Psoas) bestand in einem solchen eine sehr ausgesprochene Hypertrophie der Axencylinder.) — 13. Fall: Mädchen. Krankheitsbeginn im

6. Lebensjahre mit Schwäche in den Beinen. Häufiges Ermüden und Hinfallen beim Gehen. In wenigen Monaten wurden die Beine so auffallend dick, dass sie sehr contrastirten mit den mageren oberen Extremitäten. Geistige Funktionen normal. Kalte Waschungen mit Reibungen und Massiren des Körpers, die Anwendung der Faradisation und die Darreichung von Leberthran und bitteren Mitteln brachten nach einigen Monaten Heilung.

Nr. 53. Roquette. Ueber die sog. Muskelhypertrophie. Dissert. Berlin. 1868. Anna E., 20 Jahre alt, Zwillingskind, stets gesund, von gesunden Eltern stammend. Erst im 10. Lebensjahre bemerkte man, dass die Bewegungen ungeschickt und das Laufen erschwert wurden. Im 14. Jahre begannen die Waden zu schwellen, der Gang wurde unsicher, leichte Ermüdung, Vertaubung der Beine. Einige Jahre später konnte Pat. nur mit Schwierigkeit noch Treppen steigen. Stat. praes: Geringe Schiefheit des Schädels. Normale Intelligenz. Atrophie fast aller die Schulterblätter fixirenden Muskeln. Am Besten erhalten sind noch die oberen Theile der Mm. cucullares und rhomboidei; stark atrophisch sind die Mm. latissimi, serrati und die grossen Wirbelstrecker, so dass zwischen beiden Seiten der Wirbelsäule sich eine ziemlich tiefe Rinne befindet. Die Scapulae stehen beidereits mit ihrem inneren Rande etwa 3 Zoll von der Wirbelsäule ab, sind flügelförmig vom Thorax abgehoben, unterer und innerer Winkel stehen ungefähr vertikal übereinander. Die oberen Ränder beider Cucullares markiren sich sehr gut, besonders die Clavicularportionen. Die Scaleni, sowie die Muskeln der Vorderseite des Halses gut erhalten; beide Pectorales mässig atrophisch. Die Schultern beiderseits abgeflacht und hängen stark herab. Will Pat. die Schultern heben, so glückt ihr dies nur, wenn sie den Thorax in toto hebt; sie ersetzt also die Heber der Schulter (vorzüglich die mittlere Portion des M. cucull., M. levator anguli scapulae, Rhomboidei und Serrati) durch die Clavicularportion des M. trapezius; indem sie mittels dieser die Clavicula hebt, heben gleichzeitig die Mm. intercostales ihre betreffenden Rippen; die Folge davon ist eine starke Inspirationsbewegung des Thorax, wodurch die Schultern natürlich in die Höhe gezogen werden müssen. Pat. kann die Schulterblätter einander nur sehr wenig nähern und macht dies auch nicht mittels der gewöhnlichen Muskeln, sondern durch Rotation der Arme nach hinten, wobei hauptsächlich die Mm. latissimi dorsi und teretes in Betracht kommen. Die M. deltoidei stark atrophisch; die Muskeln der Oberarme, Vorderarme und der Hände normal. Bei Hebung der Arme im Schultergelenke fällt erst die Atrophie des unteren Theiles des Cucullaris und der Serrati recht stark in die Augen. Die Hebung der Arme ist nicht bis zur Horizontalen möglich; jedoch kann Pat. den Arm bis zur Vertikalen heraufbringen, wenn sie ihn plötzlich emporschleudert. Adduction, Abduction und Rotation der Arme werden gut ausgeführt. In allen anderen Gelenken der Arme gehen alle Bewegungen gut von Statten; Druck der Hände ist ein ziemlich kräftiger. Pat. kann frei sitzen, in sitzender Stellung sämmtliche Bewegungen des Rumpfes ausführen. Ohne Unterstützung der Arme vermag Pat. nicht aufzustehen, sondern sie stützt den linken Arm auf den Bettrand, den rechten auf den Oberschenkel und richtet sich nun auf, indem sie durch schraubenförmige Bewegungen den Rumpf in die Höhe bringt. — Die Unterextremitäten zeigen vielleicht nicht einmal sicher abgemagerte Oberschenkel, dagegen sehr starke Waden, die sich prall und kühl anfühlen; auch die Mm. tibial. antic. und peronaei sind hypertrophisch. Beide Füsse stehen in der Stellung eines mässigen Pes varo-equinus. Pat. kann ohne Mühe in das Bett steigen, indem sie zuerst ein Bein mit dem Knie auf den Bettrand aufstützt und dann den Körper nachzieht. Will sie sich niedersetzen, so stützt sie beide Hände gegen die Oberschenkel; hat sie ihren Oberkörper nach Vorne übergebeugt, was sie ganz gut ausführen kann, so vermag sie nur sich wieder aufzurichten, indem sie die Vola manus gegen die Vorderfläche ihrer Oberschenkel stemmt, auf derselben weiter nach oben fortschiebt und so gleichsam an sich selbst in die Höhe klettert. Pat. kann frei stehen, wobei jedoch der Oberkörper abnorm weit zurückgedrängt wird und dafür compensatorisch eine Lordose der Lendenwirbelsäule eintritt; der Gang geschieht mit weit zurückgebogenem Oberkörper, watschelnd, tappend, schwankend von einer Seite zur anderen, um den Schwerpunkt des Körpers über das jedesmal aufgesetzte Bein zu bringen, da die Schwäche der Muskulatur ihr das Balanciren des Rumpfes erschwert; die Beine werden dabei im Hüftgelenke etwas zu stark gehoben, im Kniegelenk zu steif gehalten, und dann tappend und etwas mit dem äusseren Fussrande aufgesetzt, wobei jedoch mehr der Vorderfuss die Unterstützungsfläche abgiebt, und der Haken den Boden nur wenig berührt. Das Umwenden im Bette geschieht nur mit grosser Anstrengung, indem Pat. die Hände abwechselnd aufstützt und so den Körper schraubenförmig herumbringt. Bei der Rückenlage im Bette verhalten sich beide Beine vollkommen gleich; Pat. kann die Beine bei gestrecktem Unterschenkel im Hüftgelenke nicht erheben, sondern nur so, dass der Haken auf der Unterlage bleibt und den Stützpunkt für den Unterschenkel abgiebt (Schwäche des Quadriceps femoris). Ebenso verhält es sich mit der Adduction und Abduction im Hüftgelenk; besser von Statten gehen die Rollbewegungen. Die Bewegungen in den Fussgelenken und Zehengelenken gehen gut von Statten.

Subjektive Sensibilitätsanomalieen fehlen. Alle Körperfunktionen gehen normal von Statten. Die Haut der Unterextremitäten zeigt eigenthümliche Marmorirungen.

Die elektromuskuläre Contraktilität wurde mittels mässig starker Ströme eines Induktionsapparates geprüft. Die Kopfnicker reagiren gut, ebenso der Clavikulartheil der Cucullares; weniger reagirt die obere, schwer die mittlere, gar nicht die untere Portion der letztgenannten Muskeln. Gar

nicht reagiren die Mm. rhomboidei und serrati. Der Deltoideus reagirt gut in seinen hinteren, beträchtlich schwächer in den vorderen und mittleren Parthieen; Biceps und Triceps reagiren ihrem Umfang entsprechend, ebenso die Muskeln der Vorderarme und Hände. Schwache Reaktion an den Mm. latiss. dors., dagegen gute Reaktion an den Mm. pector. major. Von den Nervenstämmen aus lassen sich die Muskeln gut zur Contraktion bringen. Am Oberschenkel reagiren die Muskeln der Extensorengruppe ganz gut; an den Unterschenkeln lässt sich selbst durch starke Ströme keine oder nur eine sehr geringe Contraktion erzielen; die Reaktion von den Nervenstämmen aus ist gut. — In therapeutischer Beziehung ist zu bemerken, dass die längere Zeit fortgesetzte Faradisation der atrophischen und hypertrophischen Muskeln entschieden günstig wirkte, dagegen jeder Versuch, den Sympathikus am Halse zu galvanisiren, eine offenbare Verschlimmerung des Zustandes bewirkte.

No 54. L. Hoffmann. Ueber die sogen. Muskelhypertrophie. Dissert. Berlin 1867. — Helene F., 17 Jahre alt, kam normal zur Welt und stammt von gesunden Eltern. Pat. blieb bis zum Alter von 11½ Jahren gesund, wurde dann von den Masern schwer befallen u. bemerkte im 12. Jahre eine allmälig zunehmende Unsicherheit des bis dahin normalenund regelmässigen Ganges; gleichzeitig nahm die Kraft im rechten Arme ab, bald auch im linken. Noch in demselben Jahre bemerkte Pat. eine Schwäche der Rumpfmuskulatur, welche sich besonders dadurch dokumentirte, dass sie aus liegender Stellung sich nicht aufrichten konnte, ohne sich mit den Armen zu stützen. Diese Erscheinungen nahmen allmälig zu, bes. wurde das Gehen immer beschwerlicher. Vom 13. Jahre ab will Pat. beobachtet haben, dass die Unterextremitäten an Umfang zu-, dagegen die Oberextremitäten und namentlich die Schultergegenden immer mehr und mehr abnahmen. Seit dem 15. Jahre ist Pat. normal und regelmässig menstruirt.

Der Stat. praes. im 17. Lebensjahre ergibt: Etwas zierlicher Körperbau; ungestörte Geistes- und Sinnesfunktionen. Schädel etwas assymetrisch in der Weise, dass der rechte Theil der Squama occipitis mehr nach hinten und das linke Os frontis mehr nach vorn hervorragt. Demgemäss ist auch das Gesichtsskelett assymetrisch, indem die ganze likne Gesichtshälfte grösser, als die rechte ist, was namentlich deutlich am Jochbogen hervortritt. Im Uebrigen ist der Schädel mässig Dolichocephal. Beim Stehen ist der Oberkörper etwas zurück geneigt, und die rechte Schulter hängt etwas. Am Halse sind die Muskeln alle normal, nur scheinen die vorderen Ränder des M. cucullaris etwas atrophisch, mehr rechts, als links. Die Mm. deltoidei sind in sehr deutlicher Weise besonders in ihren oberen, das Gelenk umgebenden Parthieen geschwunden, namentlich rechterseits, so dass dadurch die Schultern eine etwas abnorme Form besitzen. Die beiden Oberarme atrophisch; an den Vorderarmen ist die Muskulatur noch besser erhalten. An den Handmuskeln keine Anomalie. Bei der Betrachtung des Rückens fällt vor Allem auf, dass beide Schulterblätter, besonders das rechte, flügelförmig vom Rumpfe abstehen, was auf Atrophie der Mm. subscapulares, latiss. dorsi und der unteren Portionen des M. cucullaris hindeutet. Auch die Mm. rhomboidei, supra- und infraspinati, serrat. antic. major. und die mittleren Parthieen des Cucullaris sind mehr oder weniger, namentlich wieder rechts, an der Atrophie betheiligt. Die Beine, besonders die Waden, zeigen ein übermässiges Volumen, obgleich der Panniculus adiposus nur mässig entwickelt ist; die Unterschenkel haben etwas Plumpes und scheinen gar nicht zum übrigen Körper zu passen. Es sind offenbar die Muskeln, welche das gesteigerte Volumen bedingen, und es fühlen sich dieselben fest und prall an. Ausser dem Quadriceps surae betheiligensich auch die Mm. tibial.antic. und peronaei an der Hypertrophie. Der M. quadriceps femoris fühlt sich beiderseits etwas schlaff an, weniger die Mm. glutaei; dagegen scheinen die Mm. recti abdom. etwas stärker gespannt zu sein. Die Wirbelsäule ist in ihren unteren Theilen etwas zu stark nach hinten convex; es finden sich zu beiden Seiten der Wirbelsäule Rinnen, die aber nicht gerade sehr tief sind; etwas Bestimmteres lässt sich über die Atrophie der Wirbelstrecker nicht aussagen. Die Prüfung bezüglich der Funktion der Muskeln ergab im Allgemeinen eine Abnahme derselben sowohl in den atrophischen, wie hypertrophischen Muskeln. Der Gang der Kranken geschieht mit gespreizten Beinen, wobei die Hacken etwas in die Höhe gezogen werden, die Lendenwirbelsäule in mässige Lordose sich stellt und dadurch eine compensatorische Rückwärtskrümmung des obersten Theiles der Dorsalwirbelsäule eintritt. Mit dem Rumpfe macht Pat. beim Gehen Schwankungen, die jedesmal nach der Seite des aufgesetzten Beines hin erfolgen, wodurch der Gang etwas ungeschickt, watschelnd wird. Verschiedene Störungen der Bewegung deuten darauf hin, dass auch die Mm. ileopsoades an der Störung betheiligt sein müssen. — Die elektromuskuläre Contraktilität ist in den hypertrophischen Muskeln entschieden herabgesetzt, aber durchaus nicht vollkommen erloschen. Die Sensibilität ist überall auf der ganzen Oberfläche auch für die leisesten Berührungen durchaus normal erhalten. Die Haut an den Handrücken und am unteren Theile der Vorderarme, sowie an den unteren Extremitäten ist bläulich roth marmorirt, hin und wieder von dunkler rothen, netzförmig angeordneten Streifen durchzogen und fühlt sich kühler an.

No. 55—59. M. Benedikt (Elektrotherapie. Wien 1868. S. 187) erzählt, leider nur äusserst aphoristisch, fünf neue Fälle. 1) Knabe von 11 Jahren. Beginn der Krankheit im 3. Lebensjahre nach voransgegangenen Fraisen. Pat. geht hinkend, und es kommt in Folge von Muskelspannung Klumpfuss zu Stande. Bei passiven Bewegungen Widerstand durch Muskelspannung in den Sprung- und Hüftgelenken. Hypertrophie der meisten Muskeln der Beine, des Beckens, sowie der Mm. longiss. dorsi,

namentlich links. Geistige Entwickelung normal. — 2) Mann von 40 Jahren, früher an Melancholie, jetzt an epileptischem Blödsinn leidend. Hypertrophie der Muskeln, bes. an den Oberschenkeln und am Becken, beider Mm. sacrolumbal., pector. major., der Mm. serrat. antic. major. namentlich rechts, des linken M. ancon. quart. und der Muskeln der Bauchdecken. Die hypertrophischen Muskeln sind paretisch. Elektromuskuläre Contraktilität in den hypertrophischen und einzelnen nicht hypertrophischen Muskeln vermindert; elektromuskuläre Sensibilität in den meisten kranken Muskeln erhöht. Schmerzempfindlichkeit an manchen Hautparthieen vermindert; Gefühl sonst normal. — 3) Mann von 30 Jahren, leidet seit 2 Jahren an Schwäche und Schmerz in der rechten Schulter. M. deltoideus rechts hochgradig hypertrophisch und prall gespannt; der M. pector. major, teres major und minor, sowie der M. serrat. antic. major rechts ungewöhnlich stark entwickelt; auch zeigen die Gesässmuskeln, die Oberschenkeladduktoren und die Unterschenkelmuskeln eine ungewöhnlich starke Entwickelung. Die rechte Gesichtshälfte mehr geröthet, als die linke, und zeigt eine reichliche Schweisssekretion; die Pupille auf dieser Seite erweitert, und der Sympathikus gegen Druck empfindlich; nachdem einige Male der Sympathikus galvanisirt worden war, schwanden die Erscheinungen am Kopfe, die Hypertrophie, besonders des Deltoideus, ging bedeutend zurück, u. Pat. konnte seine Arbeit ungestört wieder aufnehmen. Etwa 1 Jahr später wurden auch der Trapezius und der M. supraspinatus rechts entschieden hypertrophisch; der rechte M. deltoideus und der rechte Sympathicus schienen gegen Druck empfindlich. Es wurde wieder etwa 10 mal am Symphaticus galvanisirt, u. Pat. fühlte sich darnach so gebessert, dass er seiner Arbeit wieder nachgehen konnte. — 4) Knabe von 8 Jahren, geistig nicht affizirt, aber in der Erziehung sehr vernachlässigt, war immer gesund, konnte aber nie gut gehen! Obwohl eigentliche Lähmung nicht vorhanden ist, so kann Pat. doch nur auf beiden Seiten geführt gehen und kann sich nicht allein aufsetzen. Hochgradige Hypertrophie der Wadenmuskeln beiderseits, der Beugemuskeln am Oberschenkel und des M. sacrolumbalis links; die äusseren Portionen beider Deltoidei beginnen hypertrophisch zu werden, ebenso die meisten Muskeln der Beine. Die elektromuskuläre Contraktilität ist in den Muskeln beider Unterschenkel vermindert, besonders in den Wadenmuskeln links und in den vom N. peronaeus versorgten Muskeln rechts, in sämmtlichen Muskeln beider Oberschenkel bedeutend vermindert, in den äusseren Portionen der Deltoidei fast aufgehoben. Dabei grosse Empfindlichkeit gegen den Strom. Sechswöchentliche Galvanisirung des Sympathikus brachte auffallende Besserung der Erscheinungen. Der jüngere Bruder soll an derselben Affektion leiden. — 5) Mädchen von 8 Jahren, hat nach und nach eine schlechte Haltung angenommen, und die Lendenwirbelsäule ist so tief eingesunken, dass der hintere Theil des Brustkorbes bis nahe an den hinteren Theil des Beckens herabgesunken ist. Beide Mm. sacrolumbal. hochgradig gelähmt und atrophisch, die Gesässmuskeln hochgradig hypertrophisch. Letztere Muskeln zeigen eine erhöhte elektromuskuläre Sensibilität und eine verminderte elektromuskuläre Contraktilität. Der Sympathikus wurde galvanisirt, die atrophischen und hypertrophischen Muskeln faradisirt. Die Mm. sacrolumbal. wurden bald sehr kräftig, die Haltung wurde eine bessere, und die Hypertrophie verminderte sich.

No. 60 — 61. Adams (Transactions of the patholog. Society of London. Vol. XIX. 1868. pag. 11) erwähnt den Fall eines $7^1/_2$ jährigen Knaben, dessen beide Waden beträchtlich hypertrophisch waren. Die Mm. gastrocnemii waren prominent, scharf contourirt, sehr hart, gespannt und bei Druck nur wenig nachgebend, zugleich etwas verkürzt, so dass die Fersen etwas gehoben waren. Beim Gehen stolpert Pat. häufig und fällt zu Boden. Dagegen erschienen die Schenkel verhältnissmässig mager, ihre Muskeln weich und schlaff; auch die Glutaei und die Rückenmuskeln sind in gewissem Grade atrophisch. Die Muskeln der Vorderarme ungewöhnlich stark entwickelt, hart und fest, die der Oberarme dagegen mager, weich und schlaff; doch können sich Biceps und Triceps noch ziemlich kräftig, wenn auch mit verminderter Energie contrahiren. Die Mm. deltoidei entschieden hypertrophisch. Alle anderen Muskeln in der Nachbarschaft der Schultern sind schwächer, als normal. An der Muskulatur des Gesichtes und Halses keine Veränderung. Die geistigen Funktionen gehen langsam, schwer und apathisch von Statten, doch werden Fragen in verständiger Weise beantwortet. Pat. ist sehr geneigt zu Unreinlichkeit. Die übrigen Funktionen normal; der Appetit eher gesteigert. — Pat. besitzt noch einen älteren, 16 jährigen Bruder, der in einem vorgerückteren Stadium der Krankheit sich zu befinden scheint, gar nicht mehr gehen kann und in einem vollkommen hilflosen Zustande sich befindet.

No. 62. Hillier (Transact. of the patholog. Society of London. Vol. XIX. 1868. pag. 12) beobachtete einen 11 jährigen Knaben, der sonst gesund, erst im Alter von 21 Monaten stehen konnte und von da an auch sehr unvollständig gehen lernte. Er war niemals im Stande, mit einander genäherten Beinen zu gehen, zu laufen oder zu springen. Vom 3. Lebensjahre an wurden die Waden auffallend voluminös, rund und bauchig; vom 6. Jahre an wurde das Gehen immer schwieriger; Pat. fiel häufig zu Boden und konnte die Füsse nicht platt auf den Boden aufsetzen, indem beim Versuche zu gehen die Fersen sich in die Höhe zogen. In den letzten Monaten war auch das Stehen nicht mehr möglich. Seit dem 5. Lebensjahre begannen die oberen Extremitäten fortschreitend zu atrophiren; ihre Bewegungen geschehen nur mit geringer Energie. Dagegen scheinen wiederum die Lendenmuskeln voluminöser, als normal. Die elektromuskuläre Contraktilität ist in den geschwächten Muskeln nicht entschieden vermindert.

No. 63 — 65. Russel (Med. Times and Gaz. 29. May 1869) berichtet über 3 Fälle, darunter 2 Brüder.

I. Ein Knabe von 14 Jahren, stets schwächlich, verlor angeblich vor 21 Monaten plötzlich nach 2 stündigem Aufenthalte im Felde bei einem offenen Feuer die Fähigkeit zu gehen. In den letzten 12 Monaten konnte er auf Händen und Knieen kriechen. Unmöglichkeit auf Krücken zu gehen wegen Schwäche der Arme. Schulter- und Oberextremitätenmuskeln schwach; Wadenmuskeln ungewöhnlich fest; Kniegelenke contrahirt. Temperatur der Beine zeitweise vermindert. Induktionsströme von mässiger Stärke geben überall gleich gute Contraktion. Sensibilität durchaus normal; nur Kitzeln an der Fusssohle wird nicht empfunden. — Der jüngere, 11jährige Bruder, sonst gesund, ist seit 6 Monaten krank an zunehmender Schwäche. Die Waden sollen allmälig grösser geworden sein. Bei der Aufnahme konnte Pat. keinen Schritt gehen, hatte Schmerzen in den Beinen, Vertaubung in Händen und Füssen. Die Streckmuskeln an der unteren Hälfte der Wirbelsäule, die Muskeln der Hüften und Waden sind bedeutend vergrössert und von abnormer Festigkeit. Sensibilität normal: electromuskuläre Contraktilität aufgehoben. Die Muskelfasern in den hypertrophischen Muskeln erschienen mehr minder reichlich, von undeutlicher Zeichnung und zwischen ihnen eine augenscheinlich aus Bindegewebe bestehende Masse. Körnige oder fettige Entartung fehlte. Auch in den nicht hypertrophischen Muskeln des älteren Bruders fand sich dasselbe, nur war die zwischen den Muskelfasern befindliche Substanz noch reichlicher.

II. Knabe von 10 Jahren erkrankte im 3. — 4 Lebensjahre an Schwäche der Beine. Allmälige Verschlechterung. Die Waden nahmen an Umfang und Festigkeit zu. Pat. hatte niemals Schmerzen in den Beinen und konnte noch 3—4 englische Meilen weit gehen, aber mit unsicherem Gang. Druck der linken Hand schwach. Sensibilität normal. Der Grossonkel mütterlicher Seits war gelähmt; zwei Onkel des Knaben, gleichfalls mütterlicher Seits waren vom 9. Lebensjahre gelähmt und starben mit 16 und 17 Jahren. Pat. hat noch 4 Brüder und 4 Schwestern; die letzteren sind ganz gesund. Dagegen waren 2 Brüder paralytisch; der eine erkrankte im 4. Lebensjahre und starb im Alter von 16 Jahren an einer akuten Darmkrankheit, der andere erkrankte im 9. Jahre und starb im 13. Jahre an Phthisis; beide konnten mehrere Jahre vor ihrem Tode gar nicht mehr gehen, ihre Glieder waren abgemagert, und es mussten dieselben schliesslich wegen Lähmung der oberen Extremitäten gefüttert werden.

No. 66. Balthazar Foster (Clinical lecture on paralysis with apparent muscular hypertrophy. Lancet. 8. May. 1869) beobachtete einen 9jährigen Knaben, der wegen Schwäche in den Beinen bei kräftig entwickelter Muskulatur derselben ins Krankenhaus kam. Pat. konnte erst mit 2 Jahren laufen und blieb auch später sehr unsicher auf den Beinen, so dass er leicht zu Boden fiel. Sechs Jahre alt, konnte er höchstens 1/4 Stunde gehen und musste sich auch dann noch sehr oft ausruhen. War Pat. zu Boden gefallen, so musste er gewaltige Anstrengungen machen, um wieder auf die Beine zu kommen. Rasches Laufen oder das Besteigen eines Stuhles war nie möglich. Vom 6. Jahre an fingen die Beine an, auffallend an Volumen zuzunehmen, dabei wurden die Arme schwächer, so dass Pat. seine Speisen nicht so wie andere Kinder schneiden konnte. Der Appetit war gut. Bei der Untersuchung fiel zunächst eine bläulich marmorirte Färbung der Haut der Extremitäten auf, die aber nicht auf den Rumpf sich erstreckte. Die Beine und Hüften gut entwickelt, die Muskeln der Oberextremitäten, namentlich die Flexoren und der Pectoralis, dünn und schwach, dagegen die Glutäen und Rückenmuskeln auffallend stark entwickelt. Die Muskeln der Oberschenkel hatten keinen abnormen Umfang, desto stärker traten die Waden hervor; dieselben zeigten eine Circumferenz von 11“, die Oberschenkel von 12 1/2“. Stand der Kranke aufrecht, so blieben die Füsse 10“ von einander entfernt, und die Fersen berührten den Boden nicht. Wollte er auf diesen stehen, so fiel er um, wenn er nicht gehalten wurde; gewöhnlich stand und ging er auf den Zehen. Der leiseste Anstoss genügte, um ihn zum Umfallen zu bewegen; aufstehen konnte er dann fast nie ohne besondere Hilfe. Wollte sich Pat. setzen, so liess er sich vollkommen in den Stuhl fallen und musste sich beim Aufstehen mit den Armen helfen. Im Uebrigen bot Pat. keine krankhaften Erscheinungen. Die intellektuellen Fähigkeiten gering. Jodkalium, Eisen, Leberthran und Elektrizität bieben erfolglos.

No. 67. Dyce Brown (Case of pseudohypertrophic Paralysis occurring in an Adult. Edinburgh medical Journal. June 1870. pag. 1079) veröffentlicht einen Fall, der sich bei einem Erwachsenen ereignete. Ein 26jähriger, zu einer Gefängnissstrafe verurtheilter Mann, der keinen besonderen Anstrengungen ausgesetzt und immer gesund gewesen war, fühlte etwa einen Monat vor seiner Haft Steifigkeit beim Gehen und rheumatoide Schmerzen an der Aussenseite der Oberschenkel. Bei der Aufnahme in das Gefängniss am 2. Juni 1869 war das Gehen schwierig, die Beine schienen ihm schwach, aber erst Anfangs Juli bemerkte er eine Zunahme der Muskulatur der Oberschenkel, schlief schlecht und bekam einen stupiden Gesichtsausdruck. Bei der Untersuchung zeigten sich die Oberschenkel entschieden abnorm dick, die Muskeln fühlten sich fest, fast hart an; drei Wochen später trat auch eine Volumsvermehrung der Waden auf, welche sich gleichfalls fest und hart anfühlten; ebenso waren auch die schiefen Bauchmuskeln dicker. Anfangs Sept. klagt Pat. über Schwächerwerden der Arme, so dass er nicht mehr arbeiten konnte; der Biceps beiderseits wurde abnorm dick gefunden, die Vorderarme schienen eher dünner; die Hände, welche er nur mit Mühe schliessen und

mit denen er nur äusserst schwach drücken konnte, waren dünn und mager. Hautfarbe unverändert. Der Gang war langsam, breitbeinig und watschelnd geworden. Anfangs Januar 1870 erschien die Zunahme der schiefen Bauchmuskeln noch markirter, die Rückenmuskeln boten nichts Besonderes. Ein Monat später liess sich auch Hypertrophie der Glutaei constatiren. Rückenmuskeln unbetheiligt; keine abnorme Krümmung der Wirbelsäule. Der Kranke entzog sich der weiteren Beobachtung.

No. 68. A. Eulenburg (Ein Fall von Lipomatosis musculorum luxurians in den unteren und progressiver Muskelatrophie an den oberen Extremitäten. Virchow's Archiv. 49. Bd. 1870. S. 446) erzählt den Fall einer 44jährigen Frauensperson, welche über eine, seit vielen Jahren stetig zunehmende Schwäche in beiden unteren Extremitäten und in den Armen, namentlich im rechten, klagte. Die „Lähmung" sei ganz allmälig gekommen, erst im rechten Arm, dann im linken Beine und im ganzen Unterkörper, so dass Pat. ohne Unterstützung nicht mehr gehen, sich nicht mehr aufrichten, beim Sitzen nicht in die Höhe kommen konnte u. s. w. Pat. war Köchin und in ihrem sehr beschwerlichen Dienste vielen Erkältungen und Erhitzungen ausgesetzt; wegen zunehmender Verschlimmerung musste sie ihren Dienst aufgeben. Nun zeigt der rechte Arm das exquisiteste Bild der progressiven Muskelatrophie in ihren vorgeschrittenen Stadien. Die Spatia interossea der Hand tief eingesunken, die Finger in der pathognomonischen hackenförmigen Krümmung, der Daumen in der 1. Phalanx extendirt und abducirt, in der 2. flektirt; Thenar und Hypothenar im hohen Grade atrophisch. Die Muskulatur des Vorderarms zeigt im Ganzen bessere Verhältnisse, namentlich auf der Dorsalseite; auch die Oberarmmuskeln nur mässig atrophirt, der M. deltoideus dagegen vollständig geschwunden, ebenso die am Tuberculum majus sich inserirenden Muskeln, so dass in Folge mangelnder Fixation durch die Auswärtsroller und antagonistischer Wirkung des Pectoralis der Gelenkkopf des Humerus eine spontane Dislokation in der Richtung auf den Processus coracoides angenommen hat, und die Gelenkpfanne des Acromion der Palpation grösstentheils zugänglich ist. Bewegungen im Schultergelenk, namentlich Elevation des Armes, fast ganz unausführbar; Beugung und Streckung im Ellbogengelenk sehr erschwert; Extension im Carpalgelenk und in der Articul. metacarpo-phalangea nur wenig beschränkt, dagegen die von den Mm. interosseis vermittelte Extension in den übrigen Phalangen ganz aufgehoben, ebenso Ab- und Adduction der Finger gegen einander. Auch die Supination der Hand und Opposition des Daumens sehr beschränkt, während dagegen die Pronations- und Flexionsbewegungen keine erhebliche Störung zeigen. — Die faradische und galvanische Contraktilität war in sämmtlichen Interosseis der rechten Seite gänzlich aufgehoben, in den Muskeln des Daumen- und des Kleinfingerballens, sowie auch in den Lumbricales sehr herabgesetzt (zum Theil fibrilläre Zuckungen). Bei faradischer Ulnarisreizung (über dem Handgelenk) erfolgte nur äusserst schwache Flexion des kleinen Fingers und Adduction des Daumens; bei Medianusreizung Pronation der Hand, schwache Flexion des Daumens, aber keine Opposition. Die Extensoren des Vorderarms reagirten bei extra- und intramuskulärer Reizung normal, Supinatur longus dagegen gar nicht; auch bei Reizung des Radialisstammes fehlte die Contraktion letztgenannten Muskels, während die Extensoren kräftig reagirten. Der Triceps zeigte sich äusserst schwach, Biceps etwas besser, im Deltoideus dagegen fehlte jede Spur faradischer und galvanischer Contraktilität. Alle übrigen Schultermuskeln, sowie die Brust- und Halsmuskeln zeigten deutliche Reaktion, ebenso die Nerven der Pars supraclavicularis des Plexus brachialis und die motorischen Cervikalnerven.

Der linke Arm zeigte weit geringere Atrophie und Funktionsstörung als der rechte, übrigens vollkommen symmetrisch, so dass die rechterseits am vollständigsten atrophirten Muskeln auch links am Meisten betheiligt erschienen, namentlich also die Interossei und der M. deltoides; auch die elektrische Reaktion war in den genannten Muskeln vorzugsweise verringert, nirgends jedoch gänzlich erloschen.

Mit der Atrophie der oberen Extremitäten contrastirte in auffälliger Weise das Bild, welches die unteren Extremitäten, namentlich der linke Unterschenkel und Fuss, äusserlich darboten. Diese Theile erschienen ungewöhnlich stark und voluminös, in ihrer Circumferenz erheblich vergrössert, von niedriger Temperatur und theils blassweisser, theils livider Färbung. Bei der Palpation machten sie ganz und gar den Eindruck einer schwammigen, derbweichen Fettmasse, eines grossen Lipoms, ohne eine Spur muskulöser Spannung oder Resistenz. Dies galt sowohl von der Muskulatur der Wade, als von den Muskelmassen an der vorderen und äusseren Seite des Unterschenkels, sowie auch am Fusse. Die willkürliche Motilität war dabei in sämmtlichen Muskeln des linken Unterschenkels und Fusses gänzlich vernichtet, mit Ausnahme spurweiser Bewegungen der Zehen; Dorsal- und Plantarflexion, Pronation und Supination des Fusses waren völlig unmöglich. Auch die faradische und galvanische Contraktilität der Unterschenkel und Fussmuskeln, sowie die faradische und galvanische Nervenreizbarkeit im Stamme des N. peronaeus und tibialis waren links so vollständig erloschen, dass selbst die stärksten Ströme keine Spur von Reaktion an den Muskeln auslösten. Auch der linke Oberschenkel zeigte eine geringe Volumsvermehrung, war aber in Hinsicht auf Funktion und elektrische Erregbarkeit nur wenig verändert. Der rechte Unterschenkel und Fuss zeigten zwar merkliche, aber weit geringere Volumszunahme, als die entsprechenden Theile der andern Seite; auch war die willkürliche Motilität nur beschränkt, nicht aufgehoben, und die faradische und galvanische Muskelcontraktilität, sowie die elektrische Nervenreizbarkeit im Gebiete des Peronaeus und Tibialis nur beträchtlich vermindert.

Behufs einer vergleichenden Untersuchung wurden mittels der Harpune Muskelstückchen aus verschiedenen Stellen der Wadengegend und der Muskeln an der vorderen äusseren Seite der Unterschenkel auf beiden Seiten extrahirt. Die entnommenen Partikelchen zeigten auf der linken Seite ein blasses, gelblich weisses Aussehen, rechts dagegen noch eine schwach röthliche Färbung. Bei mikroskopischer Untersuchung fanden sich in den von der rechten Seite entnommenen Präparaten noch ziemlich zahlreiche, anscheinend normale Muskelfasern mit sehr wohl erhaltener Querstreifung, die nur an einzelnen Stellen etwas feinkörnig erschien, und mit theils normalen, theils sogar die normale Grösse überschreitenden Durchmessern. Hypertrophische Fasern von 0,03 bis selbst 0,036 (300 Vergrösserung) waren nicht selten, während nur wenige Fasern unter 0,02 im Durchmesser hatten. Ausserdem sehr reichliche interstitielle Fettentwickelung in grossen und kleinen Fetttropfen. Links zeigt sich dagegen übereinstimmend an sämmtlichen Präparaten keine Spur mehr von quergestreifter Muskelfaserung, sondern ein reines grosszelliges Fettgewebe, welches die Primitivbündel völlig verdrängt und zum Verschwinden gebracht hatte. Die Fettmassen lagen in einem grobmaschigen streifigen Gewebe, von dem es dahingestellt blieb, ob es ausschliesslich aus verbreitetem interstitiellem Bindegewebe, oder auch zum Theil aus leeren Sarkolemmaschläuchen bestand. Auf Essigsäurezusatz zeigten sich in diesem streifigen Grundgewebe nur spärliche Kerne.

No. 69. Martini (Zur Kenntniss der Atrophia musculorum lipomatosa. Centralblatt für die mediz. Wissenschaften. No. 41. 1871) beschreibt in einer „vorläufigen Mittheilung" eigenthümliche Veränderungen an den Muskeln. Abgesehen von den schon durch Cohnheim u. A. bekannten Veränderungen fanden sich in der quergestreiften Substanz zahlreicher Primitivbündel schmale, auf dem Querschnitte drehrunde oder ovale Spalten, die entweder central gelegen und dann einfach oder doppelt, oder aber von Anfang an sehr viel zahlreicher (10—12 und mehr) über den ganzen Querschnitt des Primitivbündels gleichmässig vertheilt waren. Dieselben wuchsen durch Schwund der umliegenden, quergestreiften Substanz, resp. der zwischen ihnen stehengebliebenen Septa, flossen zum Theil zusammen, und es entstanden so, ähnlich wie bei Insektenmuskeln, röhrenförmige Fasern, deren Querschnitt im ersten Falle die Form eines Ringes mit mehr oder minder verdünnter Wand, im zweiten Falle die einer siebförmig durchlöcherten Platte mit 10—15 und mehr kreisrunden, scharfrandigen Oeffnungen darbot. Den Inhalt dieser Räume bildete eine homogene, protoplasmaähnliche, albuminöse Flüssigkeit. Durch diese „seröse" oder „röhrenförmige" Atrophie ging ein nicht unbedeutender Theil der Primitivbündel zu Grunde, und M. hält durch seinen Befund für erwiesen, dass bei der Pseudohypertrophie auch noch andere Veränderungen an den Primitivfasern, als Zu- und Abnahme der Dicke, vor sich gehen. Da diese Veränderung auch noch bei verschiedenen anderen Myopathieen gefunden wurde, so kann sie M. für nichts Spezifisches halten; sie scheint ihm vielmehr besonders da aufzutreten, wo Muskeln unter dem Druck in sie hineinwuchernder Gewebe (Fett, Sarkom u. s. w.) zum Schwunde kommen. — Bezüglich der klinischen Verhältnisse des Falles fehlen alle Angaben.

No. 70. Pepper. Clinical lecture on a case of progressive muscular sclerosis (Pseudohypertrophic muscular paralysis of Duchenne). Philadelph. med. Times. I. No. 18, 19. 1871. Ich citire den Fall, dessen Original mir unzugänglich ist, nach dem kurzen Referate im Centralblatt f. d. med. Wissenschaften No. 33. 1871. Derselbe betrifft ein 20jähriges männliches Individuum, bei welchem die Krankheit im 15. Lebensjahre begann. P. bestätigt durch seine sehr exakten Untersuchungen die von früheren Beobachtern aufgestellte Symptomatologie und schliesst sich denselben auch mit den Ergebnissen seiner mikroskopischen Untersuchung an. Einen centralen Ursprung der Krankheit weist er zurück, obgleich an dem Kranken in der Klinik ein epileptischer Anfall beobachtet wurde.

No. 71—72. Barth. Beiträge zur Kenntniss der Atrophia musculorum lipomatosa (Archiv der Heilkunde. XII. 2. 1871. S. 121.)

1. Fall: 44jähriger Cigarrenarbeiter, früher immer gesund, verheirathet und Vater von vier gesunden Kindern, bemerkte Michaelis 1867 Steifheit im linken Fussgelenke, das Gehen war erschwert und er stiess viel mit den Zehen an. Februar 1868 Schwäche im linken Kniegelenk und Schmerz beim Auftreten; unsicherer Gang, so dass sich Pat. eines Stockes bedienen musste; der Boden schien nachzugeben. Herbst 1868 kam das Leiden in gleicher Weise auch im rechten Fussgelenk; der Gang wurde so gestört, dass Pat. fast immer zu Hause bleiben musste. März 1869 Schwäche auch im rechten Kniegelenk und Schmerzen im Unterschenkel; die Empfindlichkeit der Fusssohle war nicht gestört. Sinnes- und Digestionsfunktionen normal. Seit Mitte 1868 Ameisenkriechen, welches unterhalb der Kniee begann und bis zum Leibe reichte, sowie Muskelzuckungen, die nur bei der grössten Ruhe fehlten. Von Michaelis 1868 an auch in der rechten Schulter und der Hüfte starke Schmerzen, die täglich 2—3 Stunden lang sich einstellten. Seitdem zunehmende Schwäche in der rechten Hand und im Arme, starkes Ameisenkriechen; selbst leichte Gegenstände konnten nur mit Aufwand aller Kraft erhoben werden. Bald trat auch im linken Arme Ermattung ein. Seit Ostern 1869 ist Pat. bettlägerig, da die Schwäche auch auf die Oberschenkel sich fortsetzte. An Händen und Füssen trat allmälig Abmagerung ein. Harn- und Stuhlentleerungen normal.

Bei der Aufnahme ins Hospital am 28. Juni 1869 waren Temperatur, Puls und Respiration normal. Augen-, Gesichts- und Zungenmuskeln contrahirten sich normal; die Halsmuskeln erschienen

dürftig. Das Aufrichten im Bette war unmöglich. Beide untere Extremitäten waren bis an das Fussgelenk kalt und geschwollen; das Fussgelenk nur passiv beweglich. Im Knie konnte Pat. die Beugung nur ausführen, wenn er mit den Händen den Oberschenkel hob. Auch das Hüftgelenk ist nur passiv beweglich; doch können im Liegen noch Rotationen ausgeführt werden. Die Muskulatur der Beine schlaff und dürftig; an den Oberschenkeln waren Muskelzuckungen sichtbar. Die oberen Extremitäten waren dürftig genährt, die einzelnen Gelenke frei beweglich, nur das rechte Handgelenk etwas weniger. In den etwas gebogen gehaltenen Fingern zeigen sich rechts häufige Zuckungen, und die Druckfähigkeit war rechts weit schwächer als links. Tast- und Ortssinn sind vollkommen erhalten; Sensibilitätsprüfungen geben überall genaue Urtheilsfähigkeit; Coordinationsstörungen fehlen. Bei Faradisation zeigt sich die Contraktilität der Muskeln der rechten oberen Extremität theils gleich Null (M. extens. digit. commun., adductor pollicis), theils verringert; am rechten Unterschenkel aufgehobene Reaktion des Tibialis anticus.

Anfangs September verliess Pat. das Hospital, kehrte aber Anfangs Januar 1870 wieder in dasselbe zurück. Er konnte weder gehen, noch stehen, die Sprache war schwerfällig, das Schlucken langsam und mühevoll. Der constante und inducirte Strom erregte die funktionsunfähigen Muskeln nicht mehr, die anderen noch bewegungsfähigen schwierig. Die früher fast vollkommen geschwundenen Muskeln, besonders beide Adduct. pollic. und die Wadenmuskeln, haben bedeutend an Volumen zugenommen, funktioniren jedoch nicht. Die Schmerzen sind aus allen Muskeln geschwunden. Die Halsmuskulatur erwies sich hypertrophisch. Unterleib aufgetrieben, die Bauchpresse sehr schwach wirksam. An den Extremitäten waren die Contouren der einzelnen Muskeln nicht mehr zu erkennen. Die Haut war eigenthümlich fettglänzend und bleich, und man konnte ein reichliches, theilweise etwas ödematös scheinendes Unterhautfettgewebe durchfühlen. Gesichtsausdruck matt, Mienenspiel träge; Ptosis. Fibrilläre Zuckungen sind nicht mehr zu erkennen. Sensibilität überall normal. Im weiteren Verlauf trat mehr und mehr Erschwerung des Schluckens, des Athmens und der Sprache ein; die Bewegungen des Kopfes, der Arme und Beine nahmen mehr und mehr ab; die Finger konnten nur schwer aus der Beugestellung gebracht werden. Ende Mai 1870 stellte sich Fieber und Dyspnoë ein, das Husten wurde schwer, die Sprache coupirt, sehr unverständlich, und der Tod erfolgte durch Pneumonie des rechten unteren Lappens bei bis zuletzt erhaltenem Bewusstsein.

Sektion: Das Unterhautfettgewebe ist an vielen Stellen fast zolldick, und es findet keine scharfe Begränzung desselben gegen die unterliegenden Fascien statt. Namentlich auffällig ist dies über dem Rectus abdom. beider Seiten, dessen Inscriptionen in $^1/_2$ Ctm. dicke, anscheinend aus Fettgewebe bestehende Stränge umgewandelt sind. Die Bauchmuskeln auffallend blass, streifig, fettglänzend, und gleichen eher Unterhautfettgewebe, als Muskeln. Beide Mm. tempor. sind spärlich entwickelt, blass, erscheinen aber sonst normal. Von den Halsmuskeln zeichnen sich die Kopfnicker durch ihr etwas vermehrtes Volum aus; sie sind blass und durchaus mit Fettgewebe durchsetzt. Bei den oberflächlichen Halsmuskeln ist es ebenfalls schwer, die scharfe Gränze zwischen ihnen und dem Unterhautfettgewebe nachzuweisen. Sehr spärlich entwickelt sind die Mm. pectorales und bicip., und ist der Fettglanz bei ihnen weniger auffällig, als bei den Bauchmuskeln, dagegen aber das streifige Aussehen und die grosse Blässe sehr ausgesprochen. Die Supinatoren des Vorderarmes sind links im Verhältniss zu den Beugern und Streckern sehr voluminös, dabei aber sehr blass, gelbröthlich, fettglänzend, theilweise von dicken Bindegewebssträngen durchsetzt. Rechts sind sie etwas weniger umfangreich, aber ebenfalls sehr blass. — An den unteren Extremitäten fällt der Quadriceps femoris beider Seiten durch seinen Schwund auf; etwas besser entwickelt sind die Adductoren. Die Gastrocnemii sind verhältnissmässig dick, sehr blass, etwas ödematös, äusserst fettreich; namentlich ist die Ansammlung des Fettgewebes in den oberen Parthieen der Achillessehnen reichlich, so dass schon makroskopisch die einzelnen Fasern durch Fetthäufchen auseinandergedrängt erscheinen. Fast vollkommen in derselben Weise verhalten sich die Rückenmuskeln; die Fascien sind aufgetrieben, nirgends finden sich scharfe Gränzen der einzelnen Schichten.

Der Wirbelkanal ist dicht mit gewöhnlichem Fettgewebe ausgekleidet, so dass die Dura mater spinalis weit nach Innen gedrängt ist; in gleicher Weise sind die Intervertebrallöcher mit Fettgewebe vollkommen ausgefüllt, die Ganglien von demselben umhüllt. Das Rückenmark selbst ist von normaler Dicke. In verschiedener Höhe gemachte Querschnitte lassen die weisse Substanz nicht gleichmässig erscheinen, sondern es gränzen sich in derselben, theilweise sehr scharf, keilförmige oder rundliche, deutlich gelatinöse Parthieen ab, die jedoch nicht ganzen Strängen entsprechen, sondern eine unregelmässige Vertheilung zu haben scheinen. An mehreren Schnitten zeigt die Umgebung dieser Stellen, an anderen sie selbst einen grösseren Blutreichthum. Das Rückenmark wurde in doppeltchromsaurem Kali und Chromsäure erhärtet, und die carminisirten Schnitte der mikroskopischen Untersuchung unterworfen, wobei sofort die auffallend dunkle Färbung einzelner Stellen der Seitenstränge in die Augen fällt. In der Halsanschwellung ergeben sich die Hinterstränge im Wesentlichen unverändert, während die Seitenstränge, namentlich rechts hinten, nur sehr spärlich erhaltene Nervenquerschnitte mehr erkennen lassen; an Stelle derselben findet sich eine fein granulirte, von grossen blutreichen Gefässen durchzogene, reichliche Corpora amylacea enthaltende Substanz. Auffallend ist, dass die degenerirte Parthie in scharfen Gränzen nach Aussen von einer etwa 1 Mm.

dicken Zone wohlerhaltener Nervenfasern bedeckt ist, welche letztere mit einer über dreifach dickeren Rindenschichte überzogen ist, in der massenhaft Corpp. amyl. liegen, welche auch in nicht unbedeutender Zahl zwischen den Fasern der vorderen Wurzeln sich finden. Besser erhalten sind die vorderen Theile der Seitenstränge und die äussere Hälfte der Vorderstränge, während die der vorderen Fissur anliegenden Theile sich ähnlich verhalten, wie die degenerirten Seitenstränge. In der grauen Substanz fällt am Meisten die sehr kleine Zahl von Ganglienzellen in den Vorderhörnern auf, sowie die starke Erweiterung aller Gefässe. Der Centralkanal ist obliterirt. Im Dorsalabschnitte des Rückenmarks sind die Hinterstränge gleichfalls normal; auf der rechten Seite ein ähnliches Verhalten, wie in der Halsanschwellung, ziemlich starker Schwund der Nervenfasern auch in beiden Vordersträngen. Links findet sich in dem hinteren Theile der Seitenstränge eine ziemlich grosse Zahl von normalen Fasern, doch ist auch hier eine Vermehrung der Zwischensubstanz nicht zu verkennen. Ganglienzellen der Hinterhörner gross und reichlich, in den Vorderhörnern sind dieselben dagegen kaum nachweisbar. Die Gefässe der grauen Substanz sind auch hier weit und bluterfüllt. In der Lendenanschwellung erstreckt sich die Degeneration der beiden Seitenstränge bis an die Peripherie; es fehlt hier die wohlerhaltene Randschicht, die sich in der Halsanschwellung so scharf abgränzte; jedoch sind in der degenerirten Parthie noch mehr erhaltene Nervenfasern erkennbar, als oben. In den Vordersträngen mässiger Schwund der Nervenfasern. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind sehr klein, spärlich, nehmen die Carminfärbung nur in geringem Grade auf; in den Hinterhörnern normales Verhalten derselben. An den hinteren Wurzeln ist mikroskopisch nichts Abnormes nachweisbar; ebenso sind die Ganglien selbst nicht verändert, nur die ein und austretenden Nerven von massenhaftem Fettgewebe umhüllt. Der N. ischiadicus beiderseits auffallend breit; schon makroskopisch fällt der grosse Fettreichthum auf, der sich in der Scheide findet. Bei Querschnitten erweist sich die Vertheilung der Art, dass die einzelnen Bündel durch das zwischengelagerte Fett auseinander gedrängt sind, dass aber zwischen den einzelnen Fasern derselben kein Fett sich findet.

Gehirn ziemlich anämisch. Katarrh der Schleimhaut des Kehlkopfs, der Trachea und Bronchien. Der ganze rechte untere Lungenlappen frisch pneumonisch infiltrirt; in der Basis des linken unteren Lappens ein kleiner pneumonischer Heerd. Unter dem visceralen Blatte des Herzbeutels reichliches Fettgewebe; Herzfleisch schlaff und bleich; Klappen normal. Beide Nieren sind von massenhaftem Fettgewebe umgeben. Leber und Milz gesund. Mesenterium, Netz und Appendices epiploicae sehr fettreich.

Zur mikroskopischen Untersuchung der Muskeln wurde der rechte Gastrocnemius gewählt. Es zeigten sich einzelne Muskelfasern, die in Bezug auf Dicke, Querstreifung und Farbe sich von normalen durchaus nicht unterschieden, daneben aber auch, und zwar in grösserer Zahl, geschwollene, mit sehr undeutlicher Querstreifung, sowie solche, in denen sich eine deutliche fettige Entartung vollkommen klar zeigte, endlich Fasern, die bei erhaltener Querstreifung eine Verschmälerung darboten. In grosser Masse finden sich collabirte Capillaren und reichliche feste Bindegewebsfasern mit deutlichen Kernen, nur ab und zu Fettzellen, die den Bindegewebsfasern anhaften. Anders gestaltete sich das Bild der Quer- und Längsschnitte des in Chromsäure gehärteten Muskels: Die Muskelfasern sind in entschiedener Minderzahl gegen die Bindegewebsbündel, namentlich aber gegen die zwischen sie vertheilten Fettinseln, die sich theils zwischen die einzelnen Muskelbündel, theilweise aber auch zwischen die einzelnen Muskelfasern eingedrängt haben. Meist sind die Muskelfasern von einem lockeren, sehr kernreichen Bindegewebe umsponnen. Dem entsprechend gestaltet sich der Längsschnitt: Viele Gesichtsfelder lassen nur Fettgewebe erkennen, welches ab und zu grössere, sehr dickwandige Arterien zeigt. Letztere senden massenhafte collabirte Capillaren aus, die sich von hier nach den vorzugsweise Muskelfasern enthaltenden Feldern hinziehen. Bei stärkeren Vergrösserungen ergeben sich viele Fasern dieser letztgenannten Bündel als Capillaren, die parallel mit den oben beschriebenen Muskelfasern verlaufen. Der grosse Kernreichthum des Bindegewebes betrifft wesentlich die Umgebung der kleinen Gefässe.

2. Fall: Knabe von 11 Jahren, bei der Geburt sehr schwächlich, lernte erst nach $2^1/_2$ Jahren laufen, jedoch nicht wie andere Kinder, denn sein Gang war immer wackelig, der Kopf nach hinten, die Brust nach vorwärts gerichtet, die Schultern wurden beim Gehen heftig bewegt; das Auftreten geschah nur mit den Zehen, so dass man zwischen Fussboden und Hacken deutlich durchsehen konnte. Sprechen lernte er nach $1^1/_2$ Jahren, doch war die Sprache langsam. Im 4. Jahre bemerkten die Eltern Schwäche auch des übrigen Körpers. Schmerzen fehlten. Masern und Scharlach wurden gut überstanden. Bei einer klinischen Untersuchung im Jahre 1868 war der Gang wie oben beschrieben, die Wirbelsäule stark lordotisch, jedoch so, dass auch das Kreuzbein mit in der Krümmung lag; das Schwanken wurde durch die rückwärts gehaltenen, gleichsam balancirenden Arme etwas ausgeglichen. Pat. spreizt beide Beine und setzt die Füsse stampfend auf. Die Lage ist ruhig, ziemlich gestreckt, das Aufheben der Beine im gestreckten Zustande ist auf beiden Seiten nicht ausführbar. Um eine aktive Erhebung der Beine zu ermöglichen, schleift der Knabe den Unterschenkel bis zu starker Beugung auf dem Bette hin und erhebt dann erst den Oberschenkel. Eine vollständige Streckung des Beines ist nicht ausführbar. Gesichtsmuskeln normal entwickelt und vollkommen normal reagirend. Hals kurz, mässig dick; der linke Kopfnicker im Vergleich zum rechten auffallend

stark, die übrige Halsmuskulatur schwach. Die beiden Pektoralmuskeln sehr schwach entwickelt, die Schulterblätter stehen weit ab, die Mm. supra- und infraspinati erscheinen hypertrophisch. Der linke Deltoideus etwas kräftiger, als der rechte. Armmuskeln beiderseits schwach entwickelt, besonders links, ebenso an den Vorderarmen. Aktive Bewegungen, z. B. Heben der Arme, werden auf beiden Seiten mit gleicher Schnelligkeit ausgeführt, doch links noch leichter als rechts. An den unteren Extremitäten sind die Oberschenkelmuskeln schlecht entwickelt, links ist der Quadriceps noch etwas kräftiger als rechts. Im grössten Contrast hiermit steht die Wadenmuskulatur, die gegen doppelt dicker erscheint, als normal und sich fest anfühlt. Die gestreckte Haltung des Fusses ist leicht zu überwinden. Die faradische Reizung ergab in allen Muskeln noch deutliche Reaktion, doch waren bei vielen, besonders den Muskeln der unteren Extremitäten sehr starke Ströme erforderlich.

Nach vierteljährigem Aufenthalte im Hospitale, während dessen regelmässige Faradisation keine Besserung brachte, kehrte Pat. nach Hause zurück. Nach wechselnden Schwankungen in der Intensität der Erscheinungen konnte Pat. im Februar 1870 plötzlich, nachdem er noch ruhig am Tische gesessen, nicht mehr stehen und gehen, und wurde in diesem Zustand neuerdings in das Hospital aufgenommen. Am 3. Nov. 1870 fand sich folgender Status praesens: Mm. tempor. stark entwickelt, ebenso die Gesichtsmuskeln, die alle gleich gut funktioniren. Gesichtshaut sehr fettreich. Mm. cucullar. beider Seiten kräftig ausgebildet, die Kopfnicker und Scaleni von normaler Dicke. Sämmtliche Bewegungen des Kopfes leicht ausführbar. Ziemlich starke Struma. Mm. pector. in hohem Grade abgemagert; die Haut am Thorax schlaff und fettarm. Mm. deltoidei im unteren Theile stark entwickelt. Von den Oberarmmuskeln ist am kräftigsten der Triceps beider Seiten entwickelt, der Biceps sehr atrophisch; an den Vorderarmen sind die Supinatoren und Strecker am kräftigsten, relativ schwach die Beuger. Die Streckung des Vorderarmes geschieht beiderseits kräftig und ist auch ziemlich schwer, die Beugung dagegen sehr leicht zu überwinden. Die Erhebung das ganzen Armes geht rechts leichter, als links; namentlich schwer ist es, den erhobenen Arm nach hinten zu bewegen. Die Daumenballen, die Mm. interossei und lumbricales sind kräftig entwickelt, sämmtliche Bewegungen der Hand leicht ausführbar, und der Knabe ist noch im Stande, kleine Handarbeiten geschickt vorzunehmen. — Die unteren Extremitäten werden in stark nach Aussen gerollter Stellung, starker Beugung der Unterschenkel und Valgusstellung der Füsse gehalten; beide Unterschenkel liegen gekreuzt. Alle aktiven Bewegungen sind aufgehoben; auch passive Streckung ist wegen der starken Verkürzung der Unterschenkelbeuger nur bis zu einem Winkel von ca. 130° ausführbar. Von den Oberschenkelmuskeln ist der Quadriceps beiderseits der am schwächsten entwickelte; umfangreicher sind Biceps, Semimembranosus und Semitendinosus. An den Unterschenkeln fällt auch jetzt wieder am Meisten die bedeutende Entwickelung der Wadenmuskulatur auf, wiewohl dieselbe bei der ersten Aufnahme weit grösser war; die Peronäengruppe ist dagegen sehr gering ausgebildet. Achillessehne und die Sehne des Tibialis antic. beiderseits sehr gespannt. Die passive Bewegung des Fusses nach Aussen und Innen ist leicht, die Beugung derselben schwer auszuführen. Aktive Bewegung der Beine kaum möglich, und jede Lageveränderung derselben wird nur unter wesentlicher Mithilfe der Hände ermöglicht. Bei Stehversuchen sinkt Pat. sofort zusammen. Beim Aufsitzen im Bette zeigt Pat. eine leichte Rückwärtskrümmung der Wirbelsäule, die jedoch aktiv auf einige Zeit gehoben werden kann. Das Aufrichten geht schmerzlos vor sich; ganz unmöglich ist die Drehung aus der Rücken- in die Bauchlage. Von den Rückenmuskeln ist der Latissimus dorsi am schwächsten entwickelt, die Supraspinati, Rhomboidei und Levatores anguli scapulae ebenfalls schwach, die Infraspinati relativ dick. Die Schulterblätter stehen etwas ab, namentlich am unteren Theile. Sehr stark entwickelt sind die Mm. sacrolumbales, welche beim Aufrichten stark anschwellen. Glutaei sehr umfangreich. Bemerkenswerth war, dass einige Muskeln, welche auf Induktionsströme nicht mehr reagirten, noch durch den constanten Strom, wenn auch nur in geringem Grade, erregt werden konnten. — Die Sensibilität liess nirgends eine Störung erkennen. Lungen, Herz, Unterleibsorgane normal. Appetit und Verdauung, sowie Harnentleerung ebenfalls normal.

No. 73. Chvostek. Ein Fall von Atrophia musculorum lipomatosa (Oesterreich. Zeitschrift f. prakt. Heilkunde. Nr. 38, 39, 40. 1871). Knabe von 12 Jahren. Keine hereditäre Anlage. Derselbe fing erst im 3. Lebensjahre an zu gehen; auch später war der Gang immer unsicher, wackelnd. Pat. ermüdete leicht und konnte, wenn er gefallen war, ohne Beihilfe nicht aufstehen. Später steigerte sich die Schwäche in den Beinen rasch so sehr, dass das Gehen unmöglich wurde. Um diese Zeit bemerkte man auch, dass die Unterschenkel und das Gesäss bedeutend anschwollen und hart wurden, doch schien es, als ob nach einigen Monaten die Schwellung allmälig wieder etwas geringer werde. Pat. konnte bis zum 8. Jahre die oberen Extremitäten anstandslos gebrauchen, von da an aber entwickelte sich auch in ihnen eine zunehmende Schwäche. Im Gegensatz zu den unteren Extremitäten waren die oberen immer mager, Als Pat. Ende Octob. 1870 in die Klinik aufgenommen wurde, zeigte sich die Haut an den unteren Extremitäten, namentlich in der Kälte, bläulichroth und weiss marmorirt und kalt; auch die Hände sind kalt und bläulich. Die Zunge ist nach allen Dimensionen merklich vergrössert. Sehr verdünnt sind die Mm. sternocleidomastoidei, sowie die Muskeln des Nackens und Thorax; besonders fällt dies auf an den Cucullares und Mm. pector. major., welche ganz dünne Membranen vorstellen. Auch die Mm. supra- und infraspinati in hohem Grade atrophisch;

die Schulterblätter stehen flügelförmig vom Thorax ab, und ist die aktive Annäherung der Schulterblätter gegen die Wirbelsäule zu fast ganz unmöglich. Die Muskeln der oberen Extremitäten, ganz besonders sämmtliche Oberarmmuskeln, auffallend atrophisch, auch die Mm. deltoidei. Dagegen sind deutlich hypertrophisch die Mm. recti abdom. und die Lendenmuskeln, besonders links; auch die Muskulatur des Gesässes, der Oberschenkel und Waden ist auffallend voluminös. Die Bewegungen der unteren Extremitäten in den Hüftgelenken sind fast ganz behindert, weniger in den Kniegelenken. Im Sprunggelenk ist die Dorsalflexion fast unmöglich, die Plantarflexion sehr beschränkt. Auch die Bewegungen der Zehen sehr unvollkommen. Fibrilläre Zuckungen fehlten. Die Sensibilität überall normal; auch die psychischen Funktionen lassen keine Störung erkennen. Die elektromuskuläre Contraktilität ist an den Mm. deltoid., cucull., supra- und infraspin. erloschen, an den Mm. pector. bedeutend herabgesetzt. Faradisirt man die Muskeln der Waden vom Nerven aus, so bekömmt man Contractionen schon bei geringerer Stromstärke, als bei intramuskulärer Faradisation derselben. Auch die galvanische Erregbarkeit der erkrankten Muskeln ist sowohl bei direkter, wie indirekter Reizung mehr oder minder herabgesetzt.

No. 74. Knoll. Ueber Paralysis pseudohypertrophica (Medizin. Jahrbücher, herausgegeben von der k. k. Gesellschaft der Aerzte. Wien 1872. S. 1). Knabe von 13 Jahren, ohne hereditäre Anlage, machte erst im 4. Lebensjahre die ersten Gehversuche, sass immer auf dem Boden und konnte nur sehr mühsam sich vorwärts bewegen. Im 7. Lebensjahre bemerkte man zuerst eine auffallende Dicke der Waden, die seitdem langsam zunahm. Als der Knabe im 13. Lebensjahre in das Hospital aufgenommen wurde, erschien die Muskulatur des Oberkörpers nach Alter und Grösse des Pat. durchwegs kräftig und mit Ausnahme des äusseren Kopfs des M. triceps an beiden Oberarmen nirgends im Uebermaasse entwickelt. Die genannte Muskelparthie aber, sowie die Muskelmasse zwischen dem Darmbeinkamme und der letzten Rippe beiderseits bilden starke, scharf contourirte Vorsprünge. Die unteren Extremitäten stehen durch die übermässige Entwickelung ihrer gesammten Muskulatur in einem sogleich in die Augen fallenden Contrast zum Oberkörper. Besonders auffällig ist das Hypervolumen der Mm. vasti externi und der Wadenmuskulatur; doch erscheint auch die gesammte übrige Muskulatur der unteren Extremitäten einschliesslich der Gesässmuskeln weit dicker, als es der Grösse und dem Alter des Pat., sowie der Entwickelung des Oberkörpers im Ganzen entsprach. Die Umrisse der hypervoluminösen Muskeln treten sehr stark hervor, die Muskeln selbst fühlen sich sehr derb, bei der Contraktion beinahe steinhart an. Der Panniculus adiposus, besonders an den Unterschenkeln stark entwickelt. Beim Stehen ist das Becken auffallend stark nach vorn geneigt, die Wirbelsäule vom letzten Lenden- bis zum 7. Brustwirbel stark lordotisch gekrümmt; die Furche an der Lendenwirbelsäule ist wegen Prominenz der Sacrolumbales auffallend tief. Die Funktion der hypervoluminösen Muskeln mehr oder weniger herabgesetzt, die der Muskulatur des Oberkörpers vollkommen normal. Im Uebrigen unterschied sich der Fall in nichts Wesentlichem von dem Krankheitsbilde, wie es für die meisten Fälle geschildert wird. Auch die Haut der unteren Extremitäten nahm beim Stehen und Gehen eine feine bläulichrothe Marmorirung an. Die Pupillen normal; die intellektuelle Fähigkeit dem Alter und den Lebensverhältnissen entsprechend entwickelt. — Die Prüfung der cutanen Sensibilität, der Temperatur-, Tast- und Druckempfindung ergiebt normale Verhältnisse. Die Prüfung der Muskelreaktion durch den inducirten Strom zeigt, dass dieselben Stromstärken, welche bei zwei zum Vergleich gewählten, gesunden Knaben eben deutlich wahrnehmbare Muskelzuckungen auslösten, auch die entsprechenden, und zwar selbst die hypervoluminösen Muskeln zur Contraktion brachten. Starke Ströme jedoch, welche an den nicht hypertrophischen Muskeln des Patienten und bei gesunden Knaben eine rasche und ausgiebige Bewegung erzeugten, brachten an den hypertrophischen Muskeln nur träge Contraktionen mit geringem Bewegungseffekte hervor. Bei der galvanischen Prüfung stellte sich heraus, dass an den hypervoluminösen Muskeln bei direkter Applikation durchschnittlich 8—10, vom Nerven aus aber 6—8 Elemente mehr erforderlich waren, um deutliche Contraktionen zu erwirken, als an den entsprechenden Muskeln der zwei gesunden Knaben. —

Aus dem linken Gastrocnemius wurde ein bohnengrosses Stückchen excidirt; die Heilung der kleinen Wunde ging nur sehr langsam von Statten, und war dieselbe unter Absonderung eines spärlichen, dünnen Eiters erst nach 3 Wochen vollständig geschlossen. Bei der genannten Operation zeigte sich, dass ein sehr reichliches Unterhautfettgewebe vorhanden war; der Muskel selbst war nicht auffallend blass, dabei aber derb und zuckte kräftig beim Einschneiden. Die Volumszunahme des Muskels war wesentlich bedingt durch die Entwickelung eines sehr festen narbenähnlichen Bindegewebes zwischen den Muskelelementen, ohne Bildung von Fettzellen; an einzelnen Stellen trat dieses interstitielle Gewebe mit solcher Mächtigkeit auf, dass die Muskelelemente vollständig zurücktraten, und es fand sich auch an solchen Stellen ein Reichthum an kleinzelligen Elementen. An den Muskelfasern war die Querstreifung vollkommen wohl erhalten; die Abstände der einzelnen Querstreifen durchweg auffallend gering. Bei Essigsäureeinwirkung deutliches Vortreten der Sarkolemmakerne, aber keine Vermehrung oder Theilungserscheinungen an denselben. An den Muskelfasern fielen die grossen Differenzen in den Durchmessern auf. Neben Fasern, deren Dicke innerhalb der Normalgränzen lag, fanden sich anderseits nicht minder zahlreiche atrophische, sowie in geringerer Zahl

hypertrophische Fasern, theilweise von kolossalen Dimensionen. Einzelne Fasern grösseren oder grössten Kalibers spalten sich an einer Stelle ihres Verlaufes in zwei, meist gleich breite und dicht beisammen bleibende Theile.

No. 75. Rakowac. Ein Fall von Atrophia musculorum lipomatosa (Wiener medizinische Wochenschrift. No. 12. 1872). H. J., ein schwächlicher Knabe, ohne hereditäre Krankheitsanlage, lernte erst spät gehen und sprechen. Im 9. Lebensjahre, bis zu welcher Zeit kein Unwohlsein stattgehabt hatte, stellten sich besonders bei Witterungswechsel kurz andauernde, aber häufig sich wiederholende stechende Schmerzen in den unteren Extremitäten ein, welche, folgend dem Verlaufe des N. cruralis und ischiadicus, am Heftigsten in der Leistenbeuge, in der Kniekehle und am Fussrücken gefühlt wurden. In der Ruhe waren die Schmerzen geringer, wurden aber heftiger, wenn Pat. lange gesessen hatte und dann zu gehen begann. Auch schliefen bei längerem Sitzen die unteren Extremitäten häufig ein, und stellte sich in denselben Ameisenkriechen ein. Dieser Zustand dauerte bis zum 15. Jahre, zu welcher Zeit die Beine bei kurzem Gehen leicht ermüdeten, und zugleich die stechenden Schmerzen in denselben sich häufiger einstellten. Auch kamen bei längerem Gehen „Zuckungen" in den Beinen, und wenn Pat. nicht sogleich ausruhte, so versagten die Beine ihren Dienst; er sank in die Kniee und konnte erst nach mehreren Minuten sich wieder erheben. Damals wurde auch zuerst eine Volumszunahme der Waden bemerkt. So blieb der Zustand stationär bis zum 17. Lebensjahre, wo nach einer fieberhaften, zwei Wochen dauernden, nicht näher zu bestimmenden, intercurrirenden Erkrankung die Erscheinungen sich steigerten, der Gang noch unsicherer wurde, und auch Schmerzen längs der Wirbelsäule hinzutraten. Bald nachher constatirte man auch eine Volumszunahme und Schwäche der Oberarme. Der Versuch, das Schuhmacherhandwerk zu erlernen, musste aufgegeben werden. — Als Pat. in seinem 21. Lebensjahre in die Duchek'sche Klinik aufgenommen wurde, zeigte sich die Muskulatur des ganzen Körpers gut entwickelt; nur waren die Oberarme und Unterschenkel voluminöser. Bei Bewegungen und wenn unbedeckt gelassen, wurde die Haut an den voluminösen Theilen rosenroth marmorirt, und Pat. giebt an, dass ihm Arme und Beine kühler erscheinen, was aber objektiv nicht nachweisbar ist. Im erschlafften Zustande fühlen sich die Muskeln der Oberarme, Schultern und Unterschenkel weicher und elastischer an, als an den normal erscheinenden Parthieen; bei Contraktionen springen sie deutlicher und mit scharfem Contour vor. Besonders voluminös sind an den Oberarmen die Mm. deltoid., supraspin., bicip. und tricip., an den Unterschenkeln die Mm. gastrocnemii. Am Oberschenkel ist der M. quadriceps verdickt; auch die Mm. recti abdominis scheinen vergrössert. Die willkürlichen Bewegungen werden von allen Muskeln prompt ausgeführt, nur von den verdickten mit geringerer Energie. Der Induktionsstrom ergibt eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit an den verdickten Muskeln; aber auch an den nicht verdickten scheint letztere etwas geringer, als an den gleichnamigen Muskeln eines Gesunden. Fibrilläre Contraktionen konnten nicht beobachtet werden. Die Sensibilität überall normal. Der Gang des Kranken ist langsam und wiegend. Beim Stehen ist zu bemerken, dass er den Kopf etwas nach rückwärts neigt; dabei ist die Convexität der Halswirbelsäule nach Vorn etwas stärker, und wird diese durch eine stärkere Convexität der Brustwirbelsäule nach rückwärts, und diese durch eine stärkere Convexität der Lendenwirbelsäule nach Vorne compensirt, wobei das Becken stärker nach rückwärts tritt. Pat. klagt über flüchtige, bald drückende, bald stechende Schmerzen im Rückgrat. Bei Druck auf die Wirbelsäule wird an keiner Stelle Schmerz angegeben. Die Schmerzen stellen sich constant nach längerem Sitzen und nach dem Gehen ein. Nachdem Pat. etwa eine Viertelstunde gegangen, stellt sich grosse Ermüdung ein, und er ist gezwungen, mehrere Stunden auszuruhen. Der Kranke kontrollirt seine Schritte nicht durch das Gesicht, wie Tabetische, und vermag auch im Dunkeln zu gehen. Die Füsse sind Pedes varo-equini geringen Grades. Schlaf und Verdauung gut, Stuhl etwas retardirt; die Intelligenz dem Bildungsgrade des Kranken entsprechend entwickelt. —

Ein aus dem linken Gastrocnemius herausgeholtes Muskelstückchen erschien blassroth, fettglänzend, mit gelblichem Schimmer und deutlicher Faserung. Zwischen normal aussehenden Muskelfasern zeigte das Mikroskop eine reichliche Wucherung des interfibrillären Bindegewebes, in welches Fettzellen in verschiedener Anzahl eingelagert waren. An einzelnen Präparaten sah man im Gesichtsfelde fast nur Bindegewebe. Die Muskelfasern selbst zeigten keine auffallende Verschiedenheit in der Dicke; ihre Querstreifung war überall wohl erhalten.

No. 76. W. Müller (Beiträge zur pathol. Anatomie und Physiologie des menschlichen Rückenmarkes. Festschrift. Leipzig 1871. S. 15) giebt die Geschichte einer Frau, welche im 4. Lebensjahre aus dem Bette fiel, wonach unsicherer Gang auf beiden Beinen und unter Abmagerung des rechten Unterschenkels doppelseitiger Klumpfuss sich ausbildete. Nach zurückgelegten Schuljahren beschäftigte sie sich zu Hause vorzüglich mit Nähen; später arbeitete sie während 11 Jahre in einer Fabrik. Im 34. Lebensjahre wurde sie wegen Geistesstörung (Erotomanie) mit nachfolgender cerebraler Paralyse in die Jenaer Irrenanstalt aufgenommen. Man constatirte Abmagerung des rechten, dagegen ziemliches Volumen des linken Unterschenkels; jener maass über der Dicke der Wade 25, dieser an der gleichen Stelle 33 Ctm. im Umfang. Die mediale Fläche beider Füsse emporgehoben, zugleich die Ferse nach Vorne gerückt, der Fuss gekrümmt, der rechte Talus

nach Vorne luxirt, der Fuss im Gelenk leicht beweglich, das Gewölbe der Planta pedis rechts bedeutend tiefer, als links; der rechte Fuss 1 Ctm. kürzer, als der linke. Tod 2 Jahre nach der Aufnahme durch rechtsseitige Pneumonie. Sektion: Unterhautbindegewebe überall, speciell an beiden Unterschenkeln und Füssen ziemlich fettreich. M. gastrocnem. und soleus linkerseits von die Norm überschreitendem Volum, durchaus hellgelb, vom Anschein derben Unterhautfettgewebes, dazwischen blassbraunrothe, augenscheinlich Muskelzügen angehörende, schmale Streifen. M. tibial. post. gleichfalls von gelbem Fettgewebe durchsetzt und auf dünne Streifen diesem eingelagerter Muskelfasern reducirt. Mm. tib. antic., peronaei, die langen Flexoren und Extensoren des Fusses von normalem Volumen und dunkelbraunrothem Aussehen; ebenso sind sämmtliche Plantarmuskeln und die Muskeln am Fussrücken unversehrt, nur der Abduct. digiti minimi fast ganz von gelbem Fettgewebe substituirt. — M. gastrocnemius und soleus der rechten Seite etwa $1/4$ so dick, als die entsprechenden linksseitigen Muskeln, durchaus von gelbem Fettgewebe substituirt, mit spärlichen Muskelfaserresten. Mm. tib. post., peronaei, die langen Beuger von derselben Beschaffenheit; M. tib. antic. und die langen Strecker von normalem Volum und dunkelbraunrother Farbe. Beträchtliche Atrophie sämmtlicher kurzer Fussmuskeln; die kurzen Extensoren mässig von Fett durchwachsen; die Muskeln der Planta pedis sämmtlich von gelbem Fett substituirt. Die Muskulatur des Halses, der Brust, der oberen Extremitäten, der Oberschenkel und des Beckens von normalem Aussehen und Volum. In den lipomatösen Muskeln besassen die Gefässe eine sehr zellenreiche Adventitia; die Zellen waren zum Theil gross, mit trübem Protoplasma versehen. Die Muskelprimitivfasern bildeten Gruppen von sehr verschiedener Anzahl, ihr Durchmesser war sehr ungleich, so dass in derselben Gruppe die Dicke zwischen 0,006 und 0,06 Mm. schwankte. Das höchste Maass, welches an Querschnitten der in chromsaurem Kali und Alkohol gehärteten Muskeln gewonnen wurde, betrug 0,1 Mm. Die Querstreifung war an den meisten Fasern unverändert; nur eine geringe Zahl hatte die Querstreifung verloren und war von feineren und gröberen Körnchen dicht erfüllt. Besonders auffallend waren Muskelfasern mit granulirtem Inhalt, welche eine eigenthümlich variköse Beschaffenheit zeigten, indem unregelmässige Anschwellungen mit Verschmälerungen abwechselten. — Von den peripherischen Nerven wurden die Nn. tibial., peron. und ischiad. untersucht. Dieselben waren beiderseits von gleichem, anscheinend normalem Volum; dennoch zeigte das Microscop eine beträchtliche Massenzunahme des interstitiellen Bindegewebes, in welches hie und da Fettzellengruppen eingelagert waren. Die 0,05 Mm. dicke Hülle der einzelnen Bündel entsandte derbe Ausläufer in das Innere, in welchem die Nervenprimitivfasern durch auffallend grosse Zwischenräume getrennt waren. In den grau gefärbten vorderen Wurzeln waren die Nervenfasern von sehr mächtigen Zügen sehr dichter, fibrillärer Bindesubstanz umgeben, die vorhandenen Nervenprimitivfasern aber erschienen alle unversehrt. — Die Gefässe des Grosshirns zeigten eine theils gleichförmig verbreitete, theils umschriebene erhebliche Verdickung der Adventitia, zwischen deren zarten Bindegewebsfibrillen kernhaltige Zellen in grosser Menge eingestreut waren. Zwischen diesen Zellen lagen in reichlicher Menge gelbe Körner von Hämatoidin, sowie grössere concentrisch geschichtete, zum Theil unregelmässig gewundene, mattglänzende Concretionen. Das Ependym sämmtlicher Hirventrikel granulirt und verdickt; Hydrocephalus internus. Im Rückenmark weitverbreitete Degeneration, besonders an den Seitensträngen, bestehend in Verdickung des interstitiellen Bindegewebes mit grösserem Zellenreichthum, Verschmälerung eines Theils der Nervenprimitivfasern mit körniger Umwandlung der Markscheide und zum Theil Schwund des Achsencylinders. In sämmtlichen Strängen fanden sich anscheinend unversehrte Nervenprimitivfasern zwischen den atrophischen; die Gefässadventitien durch Zelleneinlagerung verdickt, die perivaskulären Räume erweitert. Die graue Substanz zeigte in ganzer Ausdehnung des Rückenmarks bis gegen die Mitte der Lumbalanschwellung die Ganglienzellen unversehrt, dagegen die Zwischensubstanz dichter, wie aus einem dichten Netz kurzer, fein granulirter Fasern bestehend; die Züge von Achsencylindern, welche an hinreichend dünnen Schnitten der Vorderhörner sonst ohne Schwierigkeit sich auffinden lassen, sind viel schwieriger und in geringerer Zahl wahrnehmbar. In der unteren Hälfte der Lumbalanschwellung bot die weisse Substanz ebenso das Bild mässig fortgeschrittener grauer Degeneration in sämmtlichen Strängen, dagegen zeigte die graue Substanz hier eine Verschmälerung der beiden Vorderhörner, namentlich rechts, sowie Atrophie des grössten Theiles der in denselben gelegenen grossen Ganglienzellen; die Zwischensubstanz war noch dichter, als in der übrigen grauen Substanz und ärmer an Achsencylindern. Ausserdem war der Centralkanal obliterirt und rings von einer sehr dichten Bindegewebsmasse eingefasst. Die noch kenntlichen Epithelien des Centralkanals waren in eine Anzahl isolirter Gruppen getrennt, das sie umgebende Gewebe stellte einen dichten Filz feiner Fasern dar mit Verbreiterungen, in welchen runde und längliche Kerne lagen.

No. 77—80. Billroth (Archiv für klin. Chirurgie. XIII. 1872. S. 395) beschreibt den Fall eines Mädchens, bei welchem sich im 11. Lebensjahre eine diffuse Lipomatose mehrerer Muskeln des linken Oberschenkels zu entwickeln begann, welche zu einer enormen, einen Tumor vortäuschenden Volumsvermehrung desselben führte. Ein behufs Exstirpation des vermeintlichen Tumors vorgenommener operativer Eingriff war von tödtlichen Folgen begleitet. — Gelegentlich bemerkt B. hierbei, die Pseudohypertrophie auch bei drei Individuen derselben Familie gesehen zu haben.

---

§ 182.

Wir glauben, in der bisher gegebenen Zusammenstellung das gesammte, zur Zeit vorliegende casuistische Materiale unserer Krankheit, und damit zugleich die bisher existirende Literatur derselben vorgeführt zu haben[1]). Wir sind in der Lage, ausserdem zwei eigene Beobachtungen beizufügen.

Fall XXII.

No. 81. Joseph Fürbass von Oestringen bei Langenbrücken (Grossherzogthum Baden) 11 Jahre alt, von gesunden Eltern stammend, besitzt noch 3 Geschwister, eine Schwester von 13 und zwei Brüder von 8 und 17 Jahren, welche sich vollkommenen Wohlseins erfreuen. Nur der Vater leidet an Atrophie und Lähmung der vom N. ulnaris versorgten Muskeln der rechten Hand, welche sich schon im 12. Lebensjahre nach einer Verletzung am Ellbogen an der Stelle des N. ulnaris entwickelte. Pat. war im Allgemeinen gesund, lernte aber erst im 4. Lebensjahre Gehen und Sprechen, war sehr schwach auf den Beinen, konnte nur kleine Schritte machen und fiel häufig zu Boden; nach Aussage der Mutter „habe ein starker Wind ihn oft umgeblasen". Die Störung beim Gehen steigerte sich immer mehr und mehr, und seit einigen Monaten ist das Gehen, selbst das Stehen vollständig unmöglich. Seit 1½ Jahren etwa bemerken die Eltern eine auffallende Volumszunahme der Waden. Vom 6.—10. Jahre besuchte Pat. die Schule; indessen verrieth derselbe so geringe Geistesfähigkeiten, dass er es weder zum Lesen, noch zum Schreiben brachte und schliesslich auf den Rath des Lehrers von der Schule ferne gehalten wurde.

Als Pat. am 20. Nov. 1869 in die Klinik aufgenommen wurde, ergab sich nachstehender Status praesens: Intelligenter Gesichtsausdruck, Augen dunkel, Pupillen normal; jedoch verräth Pat. eine auffallende und eigenthümliche Trägheit der psychischen Funktionen, scheint an ihn gerichtete Fragen erst nach mehrmaliger Wiederholung zu percipiren und giebt dann eine zwar richtige, aber langsam und träge erfolgende Antwort. Für gewöhnliche Dinge scheint das Gedächtniss gut. Die höheren Sinnesfunktionen normal. Schlaf gesund, ebenso der Appetit und die digestiven Funktionen. Die inneren Organe der Brust- und Unterleibshöhle lassen keine Anomalie erkennen. Die Geschlechtstheile normal entwickelt. Leichte strumöse Anschwellung des rechten Lappens der Schilddrüse. Schädel normal gebildet. Puls und Temperatur immer der Norm entsprechend. Die Muskulatur des Nackens und Halses, des Gesichts, der Zunge verhalten sich bezüglich ihres Volumens und ihrer Funktion durchaus normal; Deglutition ungestört. Die respiratorischen Bewegungen des Diaphragma gehen in regelmässiger Weise von Statten. Harn normal.

Die Mm. pector. major. und minor. sind bis auf kaum erkenubare Reste geschwunden, ebenso die grossen Muskeln des Rückens, wie die Mm. serrat., cucull., latiss. dors.; dagegen sind die Muskeln der Schulterblätter von gutem Volumen. Die Aktion der genannten atrophischen Thoraxmuskeln ist auf's Aeusserste vermindert; das Heben und Zurückziehen der Schultern, die Adduction der Oberarme, die Bewegung derselben vorne über die Brust herüber geschieht nur sehr unvollkommen und mit äusserster Schwierigkeit. Die Lendenmuskeln scheinen gesund und gut genährt; Pat. kann ganz gut aufrecht sitzen mit vollkommen gerade gestreckter Wirbelsäule; keine Lordose. Auch die Bauchmuskeln lassen eine besondere Veränderung nicht erkennen, scheinen gut genährt und von normaler Funktion. Die Bauchpresse wirkt kräftig; sitzt Pat. zu Bette, so kann er den Rumpf ganz gut nach Vorwärts neigen und denselben auch wieder ohne Schwierigkeit in die senkrechte Stellung zurückbringen. Nur gelingt es Pat. nicht, den Rumpf aus der sitzenden Stellung langsam in die Rückenlage zu bringen; kaum hat der Rumpf die nach Hinten übergebeugte Bewegung begonnen, so fällt er wie eine leblose Last zurück auf das Lager (Schwäche der Mm. psoas

[1]) Die Arbeit von Tuefferd (Essai sur la Paralysie avec surcharge graisseuse interstitielle. Thèse. Strassbourg 1866) gibt ausser einer lückenhaften Zusammenstellung der Literatur nur Bekanntes, und ist ohne wissenschaftliche Bedeutung. — Die interessante Abhandlung von Barsickow (Zwei Familien mit Lipomatosis musculorum progressiva. Dissert. Halle 1872) ist zu spät erschienen, als dass ich sie für meine Arbeit hätte verwerthen können. In derselben sind 24 Fälle, die sich auf zwei Familien vertheilten, beschrieben. Indessen scheint es mir nicht zweifelhaft, dass dieselben mehr der gewöhnlichen Form der progressiven Muskelatrophie angereiht werden müssen, wenn man überhaupt ein wesentlichen Unterschied zwischen dieser Affektion und der diffusen Muskellipomatose (Pseudohypertrophie) anzuerkennen geneigt ist. Jedenfalls beweisen diese Fälle die von uns vertretene Anschauung von der innigen Verwandtschaft, wenn nicht vollkommenen Identität der genannten beiden Erkrankungsformen.

und iliacus). Demgemäss ist Pat. auch nicht im Stande, sich aus horizontaler Lage frei aufzurichten, sondern er bedarf hierzu der Beihülfe der Arme.

Die Mm. deltoidei recht gut entwickelt und contrahiren sich bei Hebung der Oberarme, die ziemlich energisch geschieht, zu ziemlich harten und prallen Massen. Dagegen sind die Mm. tricip. und bicip. entschieden erheblich atrophisch und schlaff, namentlich die letzteren, und ist demgemäss ihre Funktion bis auf geringe Reste vernichtet. Die Beugung der Arme im Ellbogengelenk geschieht nur sehr langsam und mit grosser Anstrengung, passive Extension findet keinen nennenswerthen Widerstand; auch die gestreckten Arme lassen sich gegen den Willen des Kranken ohne jede Kraftanstrengung beugen. Trotzdem aber ist das Volumen der Oberarme äusserlich keineswegs vermindert und man überzeugt sich leicht von einer ungewöhnlich starken Entwickelung des Panniculus adiposus, wodurch die bestehende Atrophie der Muskulatur maskirt erscheint; es gelingt ohne Schwierigkeit durch die Palpation, sich von der erheblichen Atrophie und Schlaffheit der darunter gelegenen Muskelbäuche zu überzeugen. Die Muskulatur der Vorderarme und Hände lässt weder bezüglich des Volumens, noch der Funktion eine Anomalie erkennen; es bestehen hier durchweg die normalen Verhältnisse.

Das Volumen der Oberschenkel zeigt nichts Ungewöhnliches; die Muskulatur fühlt sich in der Ruhe weich und teigig an; nur bei willkürlichen Bewegungsversuchen bemerkt man ein leichtes Erhärten der Muskelbäuche. Auch hier an den Oberschenkeln ist das Unterhautfettgewebe ziemlich massenhaft entwickelt. Liegt Pat. ruhig in der Rückenlage im Bette, so hat er meist die Beine gegen den Bauch angezogen, die Kniee gebeugt, dabei die Oberschenkel nach Aussen rotirt, so dass die innere Fläche der letzteren zu einer oberen geworden ist. Sind die Beine gestreckt, so können sie nur unter grosser Anstrengung und sehr langsam gegen den Bauch heraufgezogen werden. Das Erheben der ausgestreckten Beine in horizontaler Richtung ist absolut unmöglich; hebt man dieselben empor, so fallen sie wie eine todte Last wieder herab. Die Adduction, Abduction und Rotation der Oberschenkel ist fast Null; auch die Aktion der Mm. recti femoris ist auf ein Minimum reducirt. Am Meisten bestehen noch Reste willkürlicher Bewegungsfähigkeit an den an der hinteren Schenkelfläche gelegenen Beugemuskeln, und Pat. kann die Kniee noch ziemlich vollständig, wenn auch nur mit sichtlicher Schwierigkeit, beugen; die Widerstandsfähigkeit gegen passive Extension ist eine sehr geringe. Vollkommen aktionslos sind die an der vorderen Schenkelfläche gelegenen Extensoren. — Das Volumen der Unterschenkel ist ein auffallend gesteigertes; besonders vergrössert sind die Muskelbäuche der Gastrocnemii und die Mm. tibial. antic., welche stark prominiren und sich auch in der Ruhe auffallend hart und fest anfühlen. Die Circumferenz der rechten Wade beträgt 26, der linken 28 Ctm. Achillessehnen stark gespannt; die Füsse sind permanent gestreckt, die Fersen stark nach Oben, die Fussspitzen stark nach Unten gestellt, die Plantae ped. nach Innen gewendet. Flexions- und Extensionsbewegungen der Füsse sind nur noch in sehr beschränktem Grade möglich, und man erkennt bei diesen Bewegungsversuchen, die links noch etwas besser als rechts möglich sind, durch das Gefühl eine zwar deutliche, aber nur geringe Consistenzzunahme der Mm. tibial. antic. und gastrocnemii. Auch die Bewegungen der Zehen sind in hohem Grade beschränkt.

Fibrilläre Contraktionen lassen sich nirgends erkennen, dagegen sind Spuren von Reflexbewegungen an den meisten Muskeln noch zur Wahrnehmung zu bringen. Nirgends Schmerzen; die Sensibilität ist für äussere Hautreize überall erhalten.

Mit der Harpune wurden aus dem linken Gastrocnemius Partikelchen herausbefördert, welche mehr Fettgewebe, als Muskelsubstanz gleichen. Zwar zeigt das Mikroskop noch ziemlich zahlreiche Muskelfasern, allein dieselben waren überall auseinandergedrängt von massenhaften grossen Fettzellen, die theils in rosenkranzförmigen Reihen, theils in grösseren Haufen beisammenlagen. An vielen Stellen war eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes zweifellos. Viele der Muskelfasern zeigten noch wohlerhaltene Querstreifungen, viele die exquisiteste longitudinale Zerklüftung und streifige Degeneration, wobei wir bemerken, dass die mikroskopische Untersuchung an den ganz frischen Muskelpräparaten, unmittelbar nach deren Herausnahme, vorgenommen wurde. An keiner einzigen Faser fand sich eine Spur fettiger Degeneration; dagegen schienen die Fasern, wie aus dem Vorkommen zahlreicher dünner und abgemagerter Elemente erschlossen werden dürfte, durch den Vorgang einer einfachen Atrophie zu Grunde zu gehen. Indessen fanden sich noch immerhin häufig genug Muskelfasern von normaler Dicke, und Zusatz von $\bar{A}$ brachte hie und da eine geringe Vermehrung der Muskelkerne zur Anschauung.

Die Untersuchung mit dem inducirten Strom ergiebt Folgendes: Durch Reizung der Nervenstämme, wobei der eine Pol auf das Sternum, der andere auf den Nerven applizirt wird, lassen sich selbst bei ziemlich starken Strömen nur ganz schwache Contraktionserscheinungen an den Mm. bicip., tricip. und pector. erzielen, während dagegen vom Medianus aus sehr gute und kräftige Contraktionen der Hand- und Vorderarmmuskeln hervorgebracht werden können. In übereinstimmender Weise ergiebt auch die direkte faradische Reizung der Muskeln selbst aufgehobene Erregbarkeit der Mm. bicip., tricip. und pector., dagegen gute Erregbarkeit der Hand- und Vorderarmmuskeln. An den Mm. deltoid. mässige Erregbarkeit sowohl bei indirekter, wie direkter Reizung. An den Mm. sternocleidomast. lassen sich vom Nerven her sehr kräftige, an dem Cucullaris nur mässig starke Contraktionen erzielen.

Die Untersuchung mit dem constanten Strom ergiebt ganz dieselben Resultate, wie mit dem inducirten Strom, sowohl bei direkter, wie indirekter Erregung. An den unteren Extremitäten giebt die Reizung vom Nerven her mit beiden Stromesarten nur in jenen Muskeln noch mehr oder minder deutliche Contraktionen, in denen auch noch mehr oder minder willkürliche Contraktionsfähigkeit vorhanden ist. Relativ am Besten kontrahiren sich durch die Reizung vom Nerven aus die hypervoluminösen Muskeln der Unterschenkel, welche auch dem Willen noch am Besten gehorchen. Dagegen ergiebt die direkte muskuläre Reizung mit beiden Stromesarten negative Resultate, und man erzielt selbst durch starke Ströme an den hypervoluminösen Wadenmuskeln keine deutlichen Reaktionen.

Als Gesammtresultat der Untersuchung war offenbar, dass die Ergebnisse der Reizung von den Nervenstämmen her genau übereinstimmten mit der noch vorhandenen oder fehlenden willkürlichen Bewegungsfähigkeit. Wo letztere normal (Hände, Vorderarme, Nackenmuskeln), da reagirten auch die Muskeln in normaler Weise bei indirecter, wie directer Reizung mit dem induzirten und constanten Strom. Wo die willkürliche Bewegung vermindert war, war es ebenso auch die elektrische Reizbarkeit der Muskeln vom Nerven her, ganz aufgehoben aber die directe muskuläre Erregbarkeit. Wo endlich gar keine willkürliche Bewegungsfähigkeit mehr vorhanden war, wie namentlich an den Mm. bicip., da ergab auch die directe und indirecte Reizung mit beiden Stromesarten nur Negatives.

Eine wärend eines längeren Zeitraumes von Herrn Prof. Erb vorgenommene, sowohl auf das Rückenmark, wie den Sympathikus sich beziehende galvanische Behandlung blieb ohne jeden Erfolg, und Patient wurde am 19. Juli 1870 in seine Heimath entlassen.

Fall XXIII.

(Hierzu Tafel X.)

Georg Grabherr, 20 Jahre alt, aus Hausen, Oberamt Hechingen (Hohenzollern) wird am 28. März 1871 in die Heidelberger medizinische Klinik aufgenommen. Es ist dieser Fall derselbe, welcher aus der Tübinger Klinik von Sigmundt beschrieben und oben sub No. 17 mitgetheilt wurde. Bezüglich der anamnestischen Momente, sowie der bis zum Jahre 1866 reichenden Angaben über den damaligen Zustand des Kranken verweisen wir auf das oben Gesagte. Schon bald nach dem Austritt aus der Tübinger Klinik (1866) fühlte Pat. auch eine gewisse, seitdem immer mehr zunehmende Schwäche in den oberen Extremitäten, doch ohne dass sich das Volumen derselben merklich veränderte. Seit 1868 kann Pat. nicht mehr gehen und stehen, muss seitdem immer im Stuhle sitzen oder im Bette liegen. Eine weitere Volumszunahme der Beine soll in den letzten Jahren nicht mehr erfolgt sein, aber auch keine Volumsabnahme. Kopfschmerzen oder Schmerzen in den Gliedern waren niemals vorhanden.

Bei der Aufnahme des Pat. in die Heidelberger Klinik (1871) ergab sich nachstehender Satus praesens: Der Schädel ist auffallend voluminös, erinnert an Hydrocephalus; der Breitedurchmesser im Verhältniss zum Längsdurchmesser ungewöhnlich entwickelt, besonders die Tubera parietalia stehen weit von einander. Doch sind die intellectuellen Functionen in keiner Weise gestört; Pupillen von normaler Weite und Reaction; Bewegungen der Bulbi durchaus normal. Die Funktionen der höheren Sinne, ebenso die Hautsensibilität bieten keinerlei Abweichung von der Norm. Die Untersuchung der inneren Organe ergiebt nirgends eine Anomalie; Schlaf und Appetit gesund, nur sind die Stuhlentleerungen im Allgemeinen etwas retardirt. Sprache, Bewegungen der Zunge und des Gaumens, Deglutition, Functionen der Sphinkteren der Blase und des Mastdarms ungestört. Im Harn keine Veränderung. Temperatur und Puls durchaus normal, ebenso die Respirationsbewegungen. Leukophlegmatischer Ausdruck des Gesichts; Wangen und Kinn ziemlich dick, offenbar in Folge einer sehr starken Entwickelung des Unterhautfettgewebes. Die Bewegungen der Kau- und mimischen Gesichtsmuskeln ungestört; Pat. kann pfeifen, blasen etc. Der Hals auffallend dünn; an den vorderen und seitlichen Parthien desselben ist die Muskulatur auffallend schlaff und wenig entwickelt, was besonders an den Mm. sternocleidomast. ausgeprägt erscheint, ebenso ist hier das Unterhautfettgewebe sehr spärlich. Dagegen ist im Nacken dasselbe wieder auffallend reichlich. Doch kann Pat. den Kopf aufrecht tragen und alle Bewegungen des Halses ungestört und leicht ausführen; nur das Ueberbeugen des Kopfes nach Hinten gelingt schwer und nur bis zu einem gewissen Grade; wird letzterer überschritten, so fällt der Kopf ins Kissen zurück, wie eine leblose Masse.

Sowohl an der vorderen, wie hinteren Fläche des Rumpfs ist eine exzessive Vermehrung des Unterhautfettgewebes auffallend, namentlich kolossal am Abdomen, an welchem die Haut, wenn Pat. in sitzender Stellung sich befindet, in massige Querwülste sich lagert Dabei lässt sich deutlich con-

statiren, dass die grossen Pektoralmuskeln erheblich abgemagert sind, wenn auch ihre Funktion in nur mässigem Grade vermindert erscheint; dagegen sind die langen Rücken- und Lendenmuskeln offenbar in hohem Grade abgemagert und geschwunden und bieten dem Rumpfe keinen Halt, so dass Pat. nur in zusammengekauerter Stellung zu sitzen im Stande ist. Mässige Scoliose des unteren Abschnittes der Rücken-, sowie der Lendenwirbelsäule nach links. Die Muskulatur der vorderen und seitlichen Bauchwand ist kräftiger Contractionen fähig; Pat. kann kräftig drängen, pressen, husten und dergl., und man fühlt dabei durch die dicken Fettlagen hindurch deutlich das Erhärten der Bauchpresse. An der Haut des Abdomens, der Hinterbacken und des Rückens, sowie der Hüftgegenden und Oberschenkel sieht man zahlreiche, breite, weissglänzende, parallel des Längsachse des Körpers verlaufende Streifen, genau von demselben Aussehen, wie die in Folge von Schwangerschaft an der Bauchhaut zurückbleibenden Narben, und es schien, als ob deren Entstehung nur durch eine Dehnung des Cutisgewebes in Folge des allzureichlich entwickelten subkutanen Fettpolsters gedeutet werden könnte. In horizontaler Lage ist Pat. ausser Stande, seitliche Bewegungen und Drehungen des Rumpfes zu vollführen oder sich aufzurichten; derselbe befindet sich meist gestützt durch Polster und Kissen in halbsitzender, nach Vorne gebeugter, kauernder Stellung im Bette und bietet den Eindruck einer hilflosen, monströsen Fettmasse.

Das Volumen der oberen Extremitäten, selbst der Hände, scheint von der Norm nicht wesentlich abzuweichen; indessen kann man sich doch leicht überzeugen, dass diese Erhaltung des Volums nur durch eine sehr reichliche Entwickelung des subkutanen Fettpolsters bedingt ist, während die darunter liegenden Muskeln in hohem Grade atrophisch sind. Namentlich über den Mm. deltoid. und an der Streckseite der Oberarme ist der Panniculus adiposus besonders massenhaft. Die Funktion der Deltamuskeln ist fast ganz aufgehoben; Pat. kann die Oberarme nur sehr wenig heben; passiv erhoben fallen sie wieder herab wie eine leblose Masse. Die Flexion und Extension im Ellbogen ist nur mit grosser Mühe aktiv möglich; der Widerstand, der passiver Beugung und Streckung entgegengesetzt werden kann, ist ein nur sehr unbedeutender. Noch etwas besser ist die Funktion an den Muskeln der Vorderarme und der Hände erhalten, doch geschehen auch hier alle Bewegungen mit nur sehr geringer Energie. Verhältnissmässig am Besten gehen noch die willkürlichen Bewegungen der Handmuskeln; Pat. ist noch im Stande, mit Mühe etwas zu schreiben und den Löffel zu halten, aber das Heraufführen desselben zum Munde ist wegen der in so hohem Grade beeinträchtigten Funktion der Oberarmmuskeln nicht möglich, so dass Pat. beim Essen dem Löffel durch eine Vorwärtsbeugung des Kopfes entgegengeht.

Die unteren Extremitäten sind bei der Rückenlage des Kranken im Kniegelenk halb flektirt, die Oberschenkel liegen meist abducirt und im Hüftgelenk nach Aussen rotirt; die Fersen sind stark nach Oben gezogen, die Spitzen der Füsse nach Unten, die Plantae nach Innen gerichtet. Will man die Füsse beugen, so findet dies in einer strammen Spannung der Achillessehnen einen unüberwindlichen Widerstand, so dass die Spitzfussstellung offenbar durch Retraction der Wadenmuskeln bedingt ist. Die willkürliche Bewegungsfähigkeit der Beine ist auf's Aeusserste beschränkt. Pat. kann nur mit der grössten Schwierigkeit etwas die Kniee flectiren oder die Beine gegen den Bauch heraufziehen; die Rückkehr zur gestreckten Lage ist links nur langsam und mit grösster Mühe, rechts gar nicht möglich. Die horizontale Erhebung der gestreckten Beine gelingt beiderseits gar nicht; nach passiver Erhebung derselben fallen sie wie eine leblose Masse wieder herab. Die willkürlichen Bewegungen der Füsse, sowie der Zehen sind gleichfalls auf das geringste Maass reducirt. Beide unteren Extremitäten auffallend voluminös, namentlich imponiren die Wadenmuskeln. Der grösste Umfang des rechten Oberschenkels beträgt 49, des linken 52 Ctm., der rechten Wade 33, der linken 39 Ctm. (Es ergiebt sich somit, dass das Volumen der unteren Extremitäten seit dem Aufenthalte des Pat. in der Tübinger Klinik, also innerhalb der letzten fünf Jahre, erheblich sich steigerte, indem dort für den rechten Oberschenkel 38, für den linken 44, für die rechte Wade 31, für die linke 34 Ctm. notirt wurden). Dabei fühlen sich die Muskeln der Waden auffallend prall und derb, die der Oberschenkel dagegen weich und schlaff an und erinnern bezüglich ihrer Consistenz an Fettgewebe. Man überzeugt sich indessen leicht, dass die so erhebliche Volumszunahme der Oberschenkel wesentlich begründet ist in der enormen Vermehrung des Unterhautfettgewebes, welches namentlich an den hinteren und oberen Parthieen der Oberschenkel in kolossaler Hyperplasie sich befindet, während die darunter gelegenen Muskeln, so weit sich das Volumen derselben bei der so erheblichen Dicke der äusseren Bedeckungen beurtheilen lässt, keineswegs hypervoluminös, im Gegentheile eher atrophisch zu sein scheinen. Wohl aber lässt sich an den Unterschenkeln, an denen der Panniculus ungleich weniger entwickelt ist, ohne Schwierigkeit constatiren, dass der gesteigerte Umfang der Waden wesentlich auf Rechnung der hypervoluminösen Muskeln gesetzt werden muss. — Nach Entblössung der Beine bilden sich auf der Haut derselben dunkelblaue, marmorirte Flecken; die Temperatur der Unterschenkel permanent kühl, was auch dem Kranken selbst empfindlich ist. An der Haut der Ober- und Unterschenkel findet sich ein auffallend reichlicher Haarwuchs. Fibrilläre Contractionen sind nirgens zu erkennen.

Die mit der Harpune aus verschiedenen Theilen des linken Gastrocnemius extrahirten Muskelpartikelchen stimmten ihrem makroskopischen Aussehen nach vollkommen mit reinem Fettgewebe überein; auch das Mikroskop zeigte fast nur grosse Fettzellen. Nur hie und da erkannte

man noch Muskelfasern, welche in Bündeln zu 4—12 zusammenlagen. Fast an allen fehlten deutliche Querstreifungen, vielmehr boten dieselben theils ein homogenes, wachsartiges Aussehen, theils eine nach Essigsäurezusatz sich klärende, feinkörnige Trübung. Auch trat an vielen Primitivfasern nach Einwirkung des genannten Reagens theils eine dichte, longitudinale Streifung, theils eine mässige aber entschiedene Proliferation der Kerne zu Tage. Hypertrophische Fasern fehlten, aber ebenso liessen sich auch nur sehr vereinzelte Elemente erkennen, welche das Mittel der normalen Dicke nicht erreichten und als atrophische Fasern bezeichnet werden konnten.

Pat. verlässt Ende August 1871 die Klinik in gleichem Zustand, wie eben geschildert.

---

§ 183.

Bei einem Ueberblick über die hier mitgetheilte, auf 81 Fälle sich erstreckende Casuistik, welche als hinreichend umfangreich erscheinen dürfte zur Gewinnung allgemeiner Gesichtspunkte, tritt uns zunächst in ätiologischer Beziehung die auffallende Präponderanz des männlichen Geschlechtes und des kindlichen Alters, sowie der eminente Einfluss einer hereditären Krankheitsanlage entgegen.

Unter 77 Fällen (4mal ist das Geschlecht nicht erwähnt) finden 64 männliche Individuen und nur 13 Beispiele (etwa 17 %), welche das weibliche Geschlecht betreffen. In letztere Categorie fallen 5 von Lutz, 2 von Duchenne mitgetheilte Fälle, sowie je ein von Roquette, L. Hoffmann, Benedikt, A. Eulenburg, Müller und Billroth beschriebenes Beispiel. Berücksichtigt man, dass unter jenen 13 weiblichen Erkrankten 5 einer und derselben Familie angehörten (Lutz), und wollte man dieses zur Zeit vollkommen isolirt dastehende und wohl nur äusserst seltene Faktum eines fast ausschliesslichen Erkrankens der weiblichen Mitglieder einer Familie ausser Rechnung lassen, so würde sich die Wagschale noch viel mehr zu Ungunsten des männlichen Geschlechtes neigen (64 männliche auf 8 weibliche Individuen), und es möchte die alsdann sich herausstellende Zahl von nur 11 % für das weibliche Geschlecht vielleicht mehr als der richtige Ausdruck des wirklichen Verhältnisses angesehen werden können. Die vorwiegende Gefahr für das männliche Geschlecht leuchtet namentlich auch aus jenen Fällen hervor, welche bei Geschwistern sich ereigneten, und wir sehen hier fast durchgehends nur die Brüder erkranken, während die Schwestern verschont bleiben. Das auffallendste Beispiel bietet die von Meryon beobachtete Familie in welcher sämmtliche 4 Brüder erkrankten, die 4 Schwestern dagegen durchaus gesund blieben.

Wenn auch in einem Theile der in der Casuistik verzeichneten Fälle präcise Angaben über die Zeit des Krankheitsbeginnes mangeln, so ist doch so viel als sicher anzunehmen, dass in mehr als der Hälfte der Fälle die initialen Symptome bereits in die ersten Lebensjahre, theilweise selbst in das zarteste Kindesalter hineinfallen, während schon in den späteren Jahren der Kindheit die Ziffer der Erkrankungen sich erheblich vermindert, und gegen die Pubertätsperiode hin in noch rascherer Weise abnimmt. So ergibt sich, dass in 75 Fällen, in denen der Beginn der Krankheit annähernd bestimmt festgestellt werden konnte, derselbe 45mal in das erste, 17mal in das zweite Lustrum des Lebens hineinfiel, während in der Periode vom 11.—16. Lebensjahre nur 8 Erkrankungen sich ereigneten. Die Frage, ob das Leiden schon im intrauterinen Leben beginnen und somit als ein congenitales auftreten könne,

scheint zur Zeit noch nicht mit hinreichender Bestimmtheit beantwortet werden zu können. Wenn Kaulich angibt, dass es sich in seinem Falle um einen angeborenen Zustand gehandelt habe, so vermissen wir jeden triftigen Grund für diese Behauptung; ebenso wenig beweisend, weil allzu unbestimmt, ist die Angabe von Griesinger, dass in einem seiner Fälle der Knabe „schon bei seiner Geburt etwas dickere Beine, wenn auch gerade nicht auffallend", gezeigt habe. Berücksichtigt man aber, dass Duchenne in einem seiner Fälle erwähnt, dass die Vergrösserung der Muskeln der Beine seit der Geburt beobachtet worden sei, so würde man, vorausgesetzt, dass diese Angabe nicht auf die so oft unsicheren und nicht stets vorurtheilsfreien Behauptungen von Aeltern und Laien sich gründet, die Möglichkeit eines intrauterinen Beginns der Krankheit nicht abweisen können. Jedenfalls dürfte dieser Punkt weitere Berücksichtigung verdienen. — Bei Erwachsenen scheint die Krankheit nur sehr selten zur Entwickelung zu gelangen; ich finde in der Casuistik nur 5 Fälle verzeichnet, für welche der Krankheitsbeginn in späteren Lebensjahren als sicher feststeht, und welche eine erwachsene Frau und 4 Männer von 26, 30, 40 und 41 Jahren betrafen. In 2 von Lutz erwähnten Fällen, in denen es sich um Bruder und Schwester handelte, scheint ebenfalls der Krankheitsbeginn erst in einer vorgerückteren Lebensepoche sich ereignet zu haben, wenn auch genauere Angaben in dieser Beziehung nicht vorliegen; die beiden Kranken erreichten ein Alter von 42 und 43 Jahren.

Wir möchten nicht unterlassen hier darauf hinzuweisen, dass in der Mehrzahl der 13 Fälle, in welchen es sich um weibliche Individuen handelte, der Beginn der Affektion durchschnittlich später, als bei männlichen Individuen, erfolgte, so dass es scheinen möchte, als ob beim weiblichen Geschlechte die bei Knaben hervortretende Neigung der Krankheit, schon in den ersten Kinderjahren zur Entwickelung zu gelangen, nicht in einem gleich hohen Grade ausgesprochen wäre. So begann bei der einen der von Lutz beobachteten Schwestern das Leiden erst im 16. Lebensjahre, die andere konnte erst im 22. Jahre nicht mehr gehen; ein anderes Mal (Duchenne) fing die Krankheit im 6., zwei Mal (Duchenne, Roquette) im 10., ein Mal im 11. (Billroth), ein Mal (Hoffmann) im 12. Lebensjahre an; bei Eulenburg handelte es sich um eine erwachsene Frau, und auch in dem von Benedikt erwähnten Beispiele scheint die Affektion bei einer Frau erst in den späteren Jahren zur Entstehung gekommen zu sein. Sollte sich das hier angedeutete Verhältniss auf Grund einer späteren, umfangreicheren Statistik als richtig bestätigen, so würde man hieraus, abgesehen von der grösseren Seltenheit der Krankheit beim weiblichen Geschlechte im Allgemeinen, auch einen Beweis für eine bei letzterem bestehende geringere Intensität der Krankheitsanlage zu entnehmen berechtigt sein.

§ 184

Ausser der Präponderanz des kindlichen Alters und des männlichen Geschlechtes sehen wir in eminenter Weise als prädisponirende Erkrankungsursache in oberster Linie eine congenitale, oftmals zugleich hereditäre Anlage, offenbar beruhend in einer angeborenen nutritiven und formativen Schwäche des quergestreiften Muskelgewebes, in gleicher Weise, wie wir dies auch für die progressive Muskelatrophie (§ 131) entwickelten. Aus der Zusammenstellung der bekannten 81 Fälle ergibt sich, dass es sich 35 mal um Beispiele handelte, wo 2 oder mehrere Angehörige einer und derselben Familie, meist Geschwister, der Erkrankung anheimfielen. So waren es in den Fällen von Coste und Gioja, Meryon, Grie-

singer (2mal), Wernich, Benedikt, Adams und Russel je zwei, in den Fällen von Heller, Wagner und Seidel je drei, in einer von Meryon beobachteten Familie selbst vier Brüder, welche der Krankheit zum Opfer fielen; bei Lutz handelte es sich um drei Schwestern und zwei Geschwister (Bruder und Schwester); Billroth sah 3 Mitglieder derselben Familie betroffen. Aber auch in fast allen diesen, auf eine angeborene, hereditäre Krankheitsanlage zurückzuführenden Fällen lässt sich die ausgeprägte Prädisposition des männlichen Geschlechtes wieder erkennen, indem die doch unter gleichen Verhältnissen lebenden und von denselben Aeltern abstammenden Schwestern von der Krankheit verschont blieben, während die Brüder befallen wurden. Wir erinnern u. A. an die Beobachtung von Heller, nach welcher die beiden Schwestern der drei erkrankten Brüder gesund blieben, sowie an die 6 gesunden Schwestern der 4 kranken Brüder bei Meryon. Wenn kein Beispiel dafür vorliegt, dass Vater oder Mutter an der Krankheit gelitten hatten, so ist dies leicht verständlich, wenn man bedenkt, dass mit seltenen Ausnahmen die Entstehung des Leidens in die Kinderjahre fällt, die Erkrankten meist frühzeitig sterben, und auch da, wo dieselben die Pubertätsperiode überschreiten, wegen des hilflosen und siechen Zustandes die Zulässigkeit der Eheschliessung und des geschlechtlichen Verkehrs hinwegfällt. Von höchstem Interesse aber ist die Thatsache, dass mehrere Male die an sich gesunden Mütter die Krankheitsanlage auf die Kinder vererbten[1]). Wenn Heller constatirte, dass die von ihm beobachteten drei kranken Brüder von zwei Vätern stammten, so können doch wohl nicht die väterlichen Zeugungsstoffe in Betracht gezogen werden, sondern es müssen vielmehr die mütterlichen Eizellen in bestimmter Weise als die Trägerinnen eines anomalen Zustandes, welcher in der Erkrankung der Kinder zur Erscheinung gelangte, angeschuldigt werden. Wenn wir zugleich hier sehen, dass auch der Bruder der Mutter jener drei Knaben um das 4. Lebensjahr zu erlahmen begann, so wird man den Ursprung der sich forterbenden Diathese auf eines der Grossältern zurückbeziehen müssen. Nicht minder merkwürdig sind die Verhältnisse, wie sie in der von Lutz beschriebenen Familie hervortraten, in welcher seltsamer Weise, entgegen allen übrigen Thatsachen, die Krankheitsanlage vorzugsweise auf die weiblichen Glieder sich erstreckte und an denselben in eminenter Weise zum Ausdruck gelangte. Die beiden kranken Schwestern besassen eine aus der ersten Ehe der gesunden Mutter stammende Stiefschwester, welche schon in früher Jugend der Krankheit anheimfiel; ausserdem war auch bei einer Schwester und einem Bruder der Mutter, sowie bei einer Nichte der letzteren, die Krankheit zur Entwickelung gekommen. Auch hier musste offenbar wieder auf die Grossältern als die Quelle zurückgegangen werden, und wir sehen auch hier wiederum die Mutter, obgleich an sich nicht erkrankend, als die Trägerin einer sich vererbenden Diathese, während die Väter als vollkommen unschuldig bezeichnet werden mussten. Ob, wie Lutz vermuthet, fortgesetztes Heirathen zwischen Blutsverwandten für die Entwickelung der hereditären Diathese in Betracht kömmt, bleibt vorläufig dahingestellt; indessen dürfte dieser Punkt gewiss die sorgfältigste Prüfung verdienen.

Wir können hier nicht unterlassen, darauf hinzuweisen, dass in jenen Fällen, wo 2 oder mehrere Geschwister dem Leiden anheimfielen, der Beginn der Erkrankung auffallend häufig ziemlich oder selbst vollkommen in die gleiche Lebenszeit hineinfiel. Auch für die progressive Muskelatrophie haben wir früher auf ein analoges Verhältniss hingewiesen (§ 132).

---

[1]) Wir haben auf ein gleiches Verhältniss auch für die progressive Muskelatrophie früher hingewiesen. Vgl. § 132, sowie die Stammbäume zu den Fällen X und XII auf Seite 40 u. 43.

Wir sehen, dass die Erkrankung der beiden Brüder bei Coste und Gioja im 10. Lebensjahre, der drei Brüder bei Wagner genau im 7. Lebensjahre ohne nachweisbare Gelegenheitsursache begann; ähnliche Verhältnisse wiederholen sich bei den von Heller, Griesinger, Seidel und Russel beschriebenen Brüdern. Meryon erwähnt, dass bei 4 und wiederum bei 2 Brüdern der Krankheitsbeginn immer in den ersten Jahren der Kindheit sich ereignete. Diese Verhältnisse scheinen darauf hinzudeuten, dass die bestimmte, den älterlichen Zeugungsstoffen inhärirende Störung, etwa die an jeder Eizelle einer Mutter vorhandene Anomalie, welche für die krankhafte Disposition der nachkommenden Generation die Grundlage bedingt, nicht allein immer in derselben Weise, sondern auch immer in derselben Intensität sich wiederholt, woraus alsdann eine gleich starke Krankheitsanlage, ein in dieselben Lebensjahre fallendes Erkranken der Kinder, je nach der grösseren oder geringeren Intensität der Diathese bei den einzelnen Familien bald früher, bald später, erklärlich werden dürfte. Je grösser in dem einzelnen Falle die Krankheitsanlage, d. h. die dem Muskelgewebe ab ovo inhärirende nutritive und formative Schwäche der dasselbe constituirenden Elemente, um so frühzeitiger und leichter wird auch ohne nachweisbare Gelegenheitsursachen die Krankheit mit einer gewissen inneren Nothwendigkeit zum Ausbruche gelangen müssen. Keineswegs wird jedoch damit die Wichtigkeit accidenteller Schädlichkeiten und die Bedeutung bestimmter Gelegenheitsursachen für die Entstehung der Krankheit unbeachtet gelassen werden dürfen, und man wird nicht in Abrede stellen können, dass gewisse, in äusseren ungünstigen Lebensbedingungen begründete Schädlichkeiten, wie ermüdende Muskelbewegungen, vorausgegangene chronische oder akute, fieberhafte Erkrankungen etc., insoferne dieselben im Allgemeinen schwächend auf den Gesammtorganismus und damit auch auf das Muskelgewebe einwirken, und dadurch die congenitale Disposition des letzteren zur Erkrankung steigern, die schlummernde Anlage zur wirklichen Krankheit anzuregen vermögen. In den Fällen von Coste und Gioja, ebenso von Heller werden kalte, dumpfe, feuchte Wohnungen und schlechte, ärmliche Lebensverhältnisse namentlich als Krankheitsursachen angeführt; die von Eulenburg beobachtete Frau war in ihrem sehr beschwerlichen Dienste als Köchin häufigen Erhitzungen und Erkältungen ausgesetzt gewesen. In Wernich's und Seidel's Fällen waren langwierige scrophulöse Affektionen vorausgegangen, in jenen von Stoffella und Hoffmann, ebenso bei 2 von Griesinger beschriebenen Brüdern begannen die ersten Zeichen der Krankheit nach überstandenen Masern; in zwei anderen, von Duchenne und Benedikt erwähnten Fällen hatten die Kranken vorher an Convulsionen gelitten. Rakowac beobachtete rasche Verschlimmerung nach einer intercurrirenden akuten Krankheit. Müller glaubt seinen Fall auf ein traumatisches Moment, einen im 4. Lebensjahre stattgehabten Sturz aus dem Bette, zurückführen zu müssen. Wir verweisen auch hier wiederum auf die grossen Analogieen, welche mit den für die progressive Muskelatrophie geltenden ätiologischen Verhältnissen bestehen (§ 132, 142).

§ 185.

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen der Muskeln wurden von einer Reihe von Beobachtern theils durch Untersuchung nach dem Tode (Eulenburg, Cohnheim, Barth, Müller, Charcot), theils durch Herausnahme von Muskelstückchen beim Lebenden mittels Excision oder Harpunirung (Griesinger-Billroth, Heller-Zenker, Wernich, Duchenne, Russel, A. Eulenburg, Martini, Knoll, Rakowac und mir selbst) einer genauern Prüfung unterzogen. Die Resultate stimmen darin miteinander überein,

dass es sich bei den hypervoluminösen Muskeln keineswegs um ächte Hypertrophie, sondern fast durchgehends um excessive Wucherung von Fettgewebe zwischen den Muskelelementen, um eine durch excessive diffuse Lipomatose bedingte Massenzunahme (Pseudohypertrophie) handelte. Schon dem blossen Auge erschienen die herausgenommenen Muskelpartikelchen blass, entfärbt, gelblichweiss, meist vollkommen vergleichbar dem Gewebe eines Lipoms oder des Panniculus adiposus, und nur da, wo noch quergestreifte Elemente in etwas reichlicher Menge erhalten waren, trat eine noch schwachrothe, hellröthliche Färbung hervor. Hatte die diffuse Lipomatose die höchsten Grade erreicht, so schien der gesammte Muskel auf dem Durchschnitt durch Fettgewebe substituirt, und nur die streifige Anordnung des Fettes erinnerte noch an die faserige Struktur des früheren Muskels. Mitunter konnte man beobachten, wie sich die Fettgewebswucherung über das Bereich des Perimysium internum hinaus in das mit demselben continuirlich zusammenhängende Gewebe der Sehnen, des Perimysium externum und der Fascien sich fortsetzte, so dass auch diese Theile in mehr oder minder mächtige Fettgewebsmassen sich umgestalteten. Auf diese Weise geschah es, dass die lipomatösen Muskelbäuche auf Kosten der Sehnen sich verlängert und in die letzteren hinein gewisser Massen fortgesetzt zu haben schienen, sowie dass die Gränzen der einzelnen Muskeln unter einander und mit dem in einzelnen Fällen gleichzeitig hyperplastischen Panniculus adiposus sich mehr oder minder verwischten, selbst vollkommen unkenntlich wurden, indem sämmtliche Theile in eine gleichmässige und gemeinsame Fettgewebsmasse umgewandelt erschienen. In einzelnen Fällen (Knoll) waren die sehnigen Inscriptionen der geraden Bauchmuskeln zu dicken, prominenten, aus Fettgewebe bestehenden Wülsten umgestaltet.

Als unzweifelhaft konnte in einer Reihe von Fällen der Nachweis geliefert werden, dass eine reichliche Wucherung von Bindegewebe zwischen den Muskelbündeln (Hyperplasie des Perimysium internum) bestand, welche als ein früheres Stadium der Veränderung angenommen werden konnte, und es erfolgte offenbar, wie bei der Lipomatose im Allgemeinen, die Entwickelung der Fettzellen aus den zelligen Elementen jenes präexistirenden, hyperplastischen Bindegewebes, dessen Reichthum an Kernen und spindelförmigen Elementen von Charcot bei der anatomischen Untersuchung eines von Duchenne beobachteten Falles (S. 278) ganz besonders urgirt wird. Knoll sah das neugebildete Bindegewebe sehr reich an kleinzelligen Elementen, und in den Fällen von Müller und Barth wird gleichfalls ein besonderer Reichthum desselben an Kernen, besonders in der Adventitia und der Umgebung der kleinen Gefässe, ausdrücklich hervorgehoben. Freilich war die Bindegewebswucherung da, wo das Fettgewebe bereits zu höheren Graden entwickelt war, nur schwierig direkt zu erkennen, und nur aus der Masse des vorhandenen Fettgewebes zu erschliessen; indessen konnte man doch auch dann an einzelnen Stellen, wovon ich mich in meinem eigenen Falle XXII zu überzeugen vermochte, die Existenz eines hyperplastischen Bindegewebes in zweifelloser Weise zur Anschauung bekommen. Schon Billroth äusserte sich bezüglich des Griesinger'schen Falles dahin, dass er auf Querschnitten zwischen dem Fett reichlicher, als sonst, Bindegewebe mit Kernen um die Muskelfasern vorgefunden habe, und vermuthet mit Recht, dass Bindegewebsbildung der Fettbildung vorausgehe; auch Wernich hebt die Wucherung von Bindegewebe neben dem Fettgewebe hervor. Mitunter prävalirte das Bindegewebe stellenweise über das Fettgewebe (Rakowac), oder es war in einzelnen seltenen Fällen die Veränderung durchaus und wesentlich auf dem Stadium der Bindegewebsbildung stehen geblieben, ohne dass Umbildung zu Fettgewebe eingetreten wäre (Russel, Knoll), so dass das Hyper-

volumen der Muskeln lediglich auf Rechnung der Bindegewebswucherung gebracht werden musste. Derartige, allerdings nur sehr ausnahmsweise sich ereignende Fälle dürften am ehesten die von Duchenne gebrauchte Bezeichnung der Krankheit: „Paralysie myosclerosique," oder die Jaccoud'sche Benennung: „Sclerose musculaire progressive" rechtfertigen,[1]) obwohl unserer Meinung nach diese Namen besser auf die gewöhnlichen Formen der progressiven Muskelatrophie anwendbar sein möchten. Einige Autoren (Cohnheim, A. Eulenburg) sind der Meinung, dass jenes streifige, zwischen den noch erhaltenen Muskelfasern erkennbare Gewebe wohl auch als die leeren, collabirten Sarkolemmaschläuche der vollkommen geschwundenen Muskelelemente gedeutet werden könne. Theilweise mag die Richtigkeit dieser Deutung unbedenklich zugestanden werden; der grösste Theil jenes Gewebes aber wird mit Entschiedenheit als hyperplastisches, fibrilläres Bindegewebe aufgefasst werden müssen. Eben innerhalb dieses streifigen Gewebes sieht man in den initialen Stadien des Prozesses die Fettzellen in reihenartiger, rosenkranzförmiger Anordnung auftreten; dieselben vermehren sich bald mehr und mehr zu immer mächtigeren Zügen und Haufen und drängen die gröberen Muskelfaserbündel immer weiter von einander. Weiterhin sieht man den gleichen Vorgang auch zwischen die feineren Muskelfaserbündel, selbst zwischen die einzelnen Primitivfasern eindringen, und besonders auf Querschnitten kann man sich mit Leichtigkeit von dem innigen und gleichmässigen Durchwachsensein des Muskels von Fettgewebe überzeugen.

Was die Veränderungen anlangt, welche die Muskelelemente gleichlaufend mit dem geschilderten Prozess einer Hyperplasie des interstitiellen Binde- und Fettgewebes erleiden, so bestehen dieselben der Hauptsache nach in einer allmälig fortschreitenden, einfachen Atrophie, in einem einfachen Dünnerwerden der einzelnen Primitivfasern bis zu völligem Schwunde der contraktilen Substanz und dem Uebrigbleiben der leeren, collabirten Sarcolemmaschläuche. Bei diesem Vorgange, welcher als die directe Folge einer durch die interstitielle Gewebswucherung hervorgerufenen Beeinträchtigung der Ernährung der contraktilen Fasersubstanz aufgefasst werden dürfte, scheint indessen keine wesentliche Alteration in der chemischen Constitution derselben zugleich stattzufinden, worauf wenigstens der Umstand hindeutet, dass an den meisten der selbst bis auf die äussersten Grade verdünnten Primitivfasern noch immer die deutlichste und unveränderte Querstreifung persistirte. Wenn von einigen Autoren (Duchenne, Knoll) ausdrücklich die Querstreifungen als ungemein fein, zart und engstehend bezeichnet werden, so möchte dies in so ferne letztere Anschauung von dem Intaktbleiben der chemischen Zusammensetzung zu stützen geeignet sein, als dadurch die Fortdauer contractiler Eigenschaften der in ihrem Volumen reducirten Elemente angedeutet ist. Der beschriebene Vorgang der einfachen Atrophie scheint indessen an den einzelnen Primitivfasern des erkrankten Muskels keineswegs gleichzeitig und in gleichem Schritte zu erfolgen, sondern vielmehr an manchen Elementen früher, an anderen später, während wieder andere in besonderer Hartnäckigkeit ihr normales Verhalten zu bewahren im Stande sind; es begreift sich hieraus das von den meisten Beobachtern übereinstimmend angegebene Vorkommen von in ihren Durchmessern die grössten Verschiedenheiten darbietenden Elementen, und zeigten dieselben theilweise ein noch der Norm entsprechendes, theilweise ein auf die Hälfte, das Dritttheil und selbst noch mehr, bis auf dünne, bandartige Reste reducirtes Volumen. Nur in einzelnen Fällen waren ausnahmsweise die noch vorhandenen Muskelfasern ohne

---

[1]) Jaccoud, Traité de Pathologie interne. Paris 1859. Tom. I. pag 364.

auffällige Verschiedenheiten in der Dicke (Rakowac), oder waren entschieden atrophische Elemente nur in sehr geringer Zahl vertreten (mein Fall XXIII). Nicht selten erfolgt allerdings das Zugrundegehen der Muskelelemente auch auf andere Weise, als durch einfache Atrophie. So fanden sich in einigen Fällen Fasern von verschiedener Dicke, welche die Querstreifungen nur sehr undeutlich zeigten oder selbst vollkommen verloren hatten, und dafür eine ausgeprägte longitudinale Streifung (streifige Degeneration, fibrilläre Zerklüftung, § 12) angenommen hatten (Barth, Charcot, meine Fälle XXII und XXIII), oder welche ein durchaus homogenes, hyalines, an die wachsartige Degeneration erinnerndes Aussehen darboten (Charcot, mein Fall XXIII). Dagegen scheint die fettige Degeneration der Muskelelemente bei der Pseudohypertrophie, ebenso wie dies auch für die progressive Muskelatrophie gilt (§ 11, 13), nur sehr ausnahmsweise und in sehr beschränktem Grade vorzukommen, und nur in den Fällen von Meryon findet sich die genannte Degeneration als der vorwiegende Modus angegeben, nach welchem die Primitivfasern ihrem Untergange entgegengingen. Von allen anderen Autoren geschieht der fettigen Degeneration keiner Erwähnung, ja es wurde von Einzelnen das Fehlen derselben ausdrücklich hervorgehoben (meine Fälle XXII und XXIII), oder deren Vorkommen nur an vereinzelten Fasern beobachtet (Barth, Müller, Charcot). Von Müller werden Muskelfasern mit granulirtem Inhalte beschrieben, welche eine eigenthümlich variköse Beschaffenheit zeigten, indem unregelmässige Anschwellungen mit Verschmälerungen abwechselten, eine Angabe, welche sehr an ein ähnliches Verhalten fettig degenerirter Muskelfasern erinnert, wie ich es auf Taf. II., Fig. H. für die progressive Muskelatrophie abgebildet habe. Vollkommen isolirt steht zur Zeit die von Martini in einem Falle von Pseudohypertrophie beobachtete, als „seröse, röhrenförmige Atrophie“ beschriebene Degeneration, welche darin bestand, dass in der quergestreiften Substanz zahlreicher Primitivfasern schmale, auf dem Querschnitte drehrunde oder ovale Spalten sich bildeten, die entweder central gelegen und dann einfach oder doppelt erschienen, oder aber von Anfang an sehr viel zahlreicher (10, 12 und mehr) über den ganzen Querschnitt des Primitivbündels gleichmässig vertheilt waren. Dieselben wuchsen durch Schwund der umliegenden quergestreiften Substanz, resp. der zwischen ihnen stehen gebliebenen Septa, flossen zum Theil zusammen, so dass röhrenförmige Fasern entstanden, deren Querschnitt im ersten Falle die Form eines Ringes mit mehr oder minder verdünnter Wand, im zweiten Falle die einer siebförmig durchlöcherten Platte mit 10—15 und mehr kreisrunden, scharfrandigen Oeffnungen darbot. Den Inhalt dieser Räume bildete eine homogene, albuminöse Flüssigkeit. Durch diese eigenthümliche Form der Atrophie sah Martini einen nicht unbedeutenden Theil der Fasern zu Grunde gehen, und hält durch seinen Befund für erwiesen, dass bei der Pseudohypertrophie auch noch andere Veränderungen der Primitivfasern, als lediglich Zu- und Abnahme der Dicke, vor sich gehen.

Sehr bemerkenswerth ist das zuerst von Cohnheim beobachtete Vorkommen exquisit hypertrophischer Muskelfasern in den hypervoluminösen Muskeln, welche gemischt mit den in Atrophie begriffenen Elementen beisammenlagen, die Dicke normaler Primitivfasern um das Zwei- bis Dreifache übertrafen, im Uebrigen aber einen intacten Bau und nur hie und da ein etwas feinkörniges oder fettiges Aussehen darboten. Auch A. Eulenburg, sowie Barth, Knoll und Müller melden gleiche Befunde, während ich selbst dagegen in den von mir beobachteten Fällen XXII und XXIII dergleichen zu constatiren nicht im Stande war. Barth hebt eine sehr undeutliche Querstreifung an den hypertrophischen Elementen hervor. Ausser-

dem erwähnt Cohnheim dicho- und trichotomischer Theilungen der hypertrophischen Elemente, und auch Knoll scheint Aehnliches gesehen zu haben, indem er anführt, das einzelne der hypertrophischen Fasern an irgend einer Stelle ihres Verlaufes in 2 meist gleichbreite und dicht beisammenbleibende Theile sich spalteten. Ich erinnere hier an das in derselben Weise beobachtete Vorkommen hypertrophischer Fasern bei der progressiven Muskelatrophie (§ 116, 120), sowie an die knospenden und sprossenden, stellenweise unter dicho- und trichotomischen Theilungsformen sich darstellenden, hypertrophischen Muskelelemente, wie ich sie auf Taf. IV. Fig. E. für einen Fall der letztgenannten Krankheit dargestellt habe. (S. 191).

Endlich dürfte es nicht unwichtig sein an gewisse, an den Muskelfasern bei der Pseudohypertrophie beobachtete Veränderungen zu erinnern, welche wohl geeignet sind, für die Beurtheilung der Natur und des Wesens der bezeichneten Krankheit einen wichtigen Fingerzeig abzugeben. So erwähnt Cohnheim das Vorkommen eines feinkörnigen, wie bestäubten Aussehens einzelner Muskelfasern, und ich selbst überzeugte mich in Fall XXIII von einer feinkörnigen Trübung eines Theiles der Muskelfasern, welche nach Essigsäurezusatz verschwand, und somit als der Ausdruck eines parenchymatösen Exsudates bezeichnet werden musste. Ueberdies fand sich in den beiden von mir beobachteten Fällen an einzelnen Primitivbündeln eine mässige, aber doch entschiedene Wucherung der Muskelkerne, welche in dem von Charcot untersuchten Falle zu solchem Grade gediehen war, dass die Sarcolemmascheiden einzelner Muskelfasern, deren Substanz in theilweise noch deutlich quergestreifte Fragmente zerklüftet erschien, durch mehr oder weniger zahlreiche Kernhaufen erfüllt und ausgedehnt waren. Derartige Veränderungen aber, welche ebenfalls wieder eine vollkommene Uebereinstimmung mit den bei der progressiven Muskelatrophie beobachteten Vorkommnissen darbieten, dürften auch bei der Pseudohypertrophie die Existenz aktiver, entzündlicher Vorgänge wenigstens an einem Theile der Muskelelemente als zweifellos erscheinen lassen. Wenn nur von einzelnen Beobachtern bisher derartige Veränderungen hervorgehoben wurden, so möchten dieselben theilweise vielleicht als unwesentlich unbeachtet oder übersehen worden sein, theilweise möchte der Grund hiervon auch darin liegen, dass in den vorgeschrittenen Krankheitsstadien und bei der zu excessiven Graden gediehenen interstitiellen Lipomatose die meisten oder alle in der beschriebenen Weise veränderten Primitivfasern späterhin der vollständigen Atrophie anheimgefallen waren.

§ 186.

Für die pathologische Anatomie des Nervensystems bei der Pseudohypertrophie liegen zur Zeit erst spärliche Angaben vor, welche grösstentheils negativ lauten. Meryon constatirte in zwei seiner zur Sektion gelangten Fällen eine vollständige Integrität des centralen und peripherischen Nervensystems auch bei der mikroskopischen Untersuchung, und hebt besonders auch das normale Verhalten der grauen Substanz des Rückenmarks und der in derselben gelegenen Ganglienzellen, sowie der sympathischen Plexus hervor. In gleicher Weise erhielten Cohnheim in dem Falle Eulenburg's und Charcot in einem von Duchenne klinisch beobachteten Falle durchaus negative Resultate, und beide Forscher stimmen mit einander in der auch bei der mikroskopischen Untersuchung sich ergebenden Integrität der peripherischen Nerven und Nervenwurzeln überein; Ersterer urgirt im Besonderen das normale Verhalten des sympathischen Gränzstrangs, Letzterer der intramuskulären Nervenästchen und der in den grauen Vorderhörnen des Rückenmarks gelegenen motorischen

Ganglienzellen. Dagegen werden von Barth positive Befunde gemeldet. In dem 1. der beiden von ihm beobachteten Fälle fand sich partielle gelatinöse Entartung der Vorderseitenstränge, bedingt durch Wucherungen der Neuroglia und das Auftreten einer feingranulirten, sehr gefässreichen, zahlreiche Corpora amylacea enthaltenden Substanz an Stelle der atrophirenden Nervenfasern. Hinterstränge normal. In den grauen Vorderhörnern bestand bei starker Erweiterung der Gefässe eine Verminderung der motorischen Ganglienzellen; der Centralkanal obliterirt. Zwischen den Fasern der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven lagen zahlreiche Corpora amylacea; die hinteren Wurzeln zeigten sich auch mikroskopisch normal. Nur waren die vorderen, wie hinteren Wurzeln von massenhaftem Fettgewebe umhüllt, welches auch die Foramina intervertebralia erfüllte und in das Innere des Wirbelkanals hinein sich fortsetzte; auch die Scheide und das innere Neurilemm der Nn. ischiad. zeigte reichliche Durchwucherung von Fettgewebe. B. unterlässt es, über die Bedeutung der am Rückenmarke sich ergebenden Befunde eine bestimmte Ansicht auszusprechen, zeigt jedoch mit Recht wenig Neigung, die primäre Natur derselben zu behaupten. Der von Müller anatomisch untersuchte Fall dürfte wegen seiner Combination mit Dementia paralytica für die Pseudohypertrophie nur mit grösster Vorsicht verwerthet werden können, und sicherlich wird ein Theil der anatomischen Veränderungen, welche am Gehirn und Rückenmarke sich ergaben, mit der Geistesstörung in Zusammenhang gebracht werden müssen. M. selbst führt die in seinem Falle vorhandene chronische Leptomeningitis und Ependymitis, die Zelleninfiltration der Adventitia der Hirn- und Rückenmarksgefässe, sowie die graue Degeneration der weissen Rückenmarksstränge auf die Dementia paralytica, dagegen die Atrophie der grauen Vorderhörner, den Schwund der in denselben gelegenen Ganglienzellen, sowie die Bindegewebsneubildung in der Umgebung des obliterirten Centralkanals auf die pseudohypertrophische Erkrankung der beiden unteren Extremitäten zurück. Die Nn. tibial., peron. und ischiad. fand M. anscheinend normal, bei mikroskopischer Untersuchung dagegen ergab sich beträchtliche Massenzunahme des interstitiellen Bindegewebes, in welches hie und da Gruppen von Fettzellen eingelagert waren; die Nervenfasern selbst aber schienen unversehrt.

§ 187.

Als diejenigen Muskeln, welche fast in allen Fällen die pseudohypertrophische Schwellung erlitten und immer zuerst und früher, als noch andere Muskeln das Hypervolumen erkennen liessen, sind die Mm. gastrocnemii und solei zu bezeichnen. Weniger häufig, obgleich keineswegs selten, betheiligten sich auch noch andere Mukeln der Unterschenkel (Mm. tibial. antic., peron. etc.), oder es wurden etwa in gleicher Häufigkeit, wie diese, auch die Muskeln der Oberschenkel, der Ileopsoas, die Mm. glutaei und die Lendenmuskeln von der Störung betroffen. Ungleich seltener waren es auch die Muskeln der oberen Extremitäten, welche die pseudohypertrophische Schwellung zeigten, indessen niemals ohne gleichzeitiges Hypervolumen der unteren Gliedmassen, und wir sehen hier mit Vorliebe die Mm. deltoid. und tricip., seltener die Schulterblattmuskeln, am seltensten die Muskeln der Vorderarme und Hände betroffen. Noch seltener sehen wir die Muskeln des Rumpfes an der Pseudohypertrophie sich betheiligen, unter denen die Bauchmuskeln, besonders die Mm. recti (7 mal), präponderiren. Nur vereinzelte Beispiele von Betheiligung an der Erkrankung finden sich für die Mm. teres maj. und min., pectoral., serrat. ant. maj. und cucullaris. Die Muskulatur des Kopfes, Gesichtes und Halses blieb bis auf wenige Ausnahmen durchaus intakt; nur in

2 Fällen geschieht einer Schwellung der Mm. tempor. und masset. Erwähnung, nur 1 mal der Halsmuskeln, besonders der Kopfnicker. Ebenso selten scheint eine Betheiligung der Zunge, welche nur zweimal, das eine Mal von Coste und Gioja, das andere Mal von Chvostek, beobachtet wurde; in dem von den erstgenannten Autoren erzählten Beispiele war die Zunge mindestens um $^1/_3$ grösser, als im normalen Zustande, füllte die Mundhöhle aus und behinderte das Sprechen, Kauen und Schlingen. In dem zweiten der von Coste und Gioja mitgetheilten Beispiele, sowie in dem Falle von Rinecker wird der Existenz einer Herzhypertrophie Erwähnung gethan; jedoch bleibt es zweifelhaft, ob dieselbe in Beziehung zu der Erkrankung des Muskelsystems stand und nicht vielmehr als zufällige Complikation sich hinzugesellte.

Fast immer zeigten sich die betroffenen Muskeln in ihrer Totalität erkrankt; nur selten war die pseudohypertrophische Schwellung eine nur partielle, z. B. am oberen oder unteren Ende des Biceps, am unteren Theile des Vastus, an den oberen Parthieen oder am Rande des Cucullaris, an den Digitationen des Latissimus dorsi u. s. w., oder wohl auch mitten in der Continuität eines Muskels. Bei den Contraktionen des Muskels markirten sich alsdann die betreffenden Parthieen als knotige Schwellungen oder hernienartige Vorsprünge und Wülste, und es machte dann die Sache mitunter den Eindruck umschriebener, innerhalb der Muskeln gelegener Geschwülste. Fast immer war die Erkrankung eine symmetrische, wenn auch nicht selten auf der einen oder anderen Seite vorwiegend entwickelte; ganz isolirt steht der von Billroth beobachtete Fall, in welchem lediglich am linken Oberschenkel die pseudohypertropische Schwellung an mehreren Muskeln zur Entwickelung gelangte.

In der grössten Mehrzahl der Fälle beschränkte sich die Erkrankung nur auf wenige Muskeln und Muskelgruppen, meist, wie erwähnt, auf die Muskulatur der Waden; nur wenige Beispiele existiren, in denen die Pseudohypertrophie als eine sehr verbreitete, über den grössten Theil oder selbst nahezu die Totalität des Muskelsystems sich erstreckende Affektion auftrat. Hierher gehören die beiden von Coste und Gioja beobachteten Brüder, sowie je ein von Meryon und Duchenne mitgetheilter Fall; in dem von letzterem Autor beigebrachten Beispiele waren alle Muskeln, mit Ausnahme der Mm. pectorales, von monströsem Volumen, und selbst die Gesichtsmuskeln waren nicht verschont geblieben.

§ 188.

Eine Thatsache von besonderer Wichtigkeit ist das häufig (37 mal) constatirte gleichzeitige Vorkommen von atrophischen, abgemagerten Muskeln neben den pseudohypertrophischen Theilen. Wir erinnern in dieser Beziehung namentlich an die Fälle von Spielmann, Eulenburg, Heller, Griesinger, Wernich, Wagner, Lutz, Seidel, Duchenne, Roquette, L. Hoffmann, Adams, Hillier, Foster, Barth, Chvostek, sowie an die von mir beobachteten beiden Fälle XXII und XXIII. Am Häufigsten waren es die Mm. pectorales, nicht selten gleichzeitig auch die Muskeln der Schulter, des Rückens, der Oberarme, mitunter auch die Muskeln der Oberschenkel, der Vorderarme und Hände, welche abgezehrt erschienen und damit einen auffallenden Contrast bildeten zu dem Hypervolumen der Waden oder anderer Muskelgruppen. In einer besonders ausgeprägten Weise bot der von A. Eulenburg beschriebene Fall das Bild der progressiven Muskelatrophie an den Armen und Händen neben dem eminentesten Hypervolumen der Beine. Wernich, welcher in seinem Falle Stückchen aus den atrophischen Muskeln mit der Harpune heraus-

holte, fand an denselben ein gelblich weisses, kaum in das Röthliche spielendes Aussehen, dabei eine reichliche Entwickelung von Fettzellen, zwischen denen Gruppen atrophischer Muskelfasern zerstreut inselförmig eingeschlossen lagen, überhaupt ganz analoge interstitielle Veränderungen, wie in den hypervoluminösen Muskeln. Die einzelnen Primitivfasern innerhalb der abgezehrten Muskeln boten eine noch weit auffälligere Ungleichheit ihres Volumens, als die in den hypervoluminösen Muskeln, und die meisten der Fasern zeigten weit unter dem normalen Mittel stehende Dickenverhältnisse. Auch in dem von Cohnheim anatomisch untersuchten Falle war in den abgemagerten Muskeln die überwiegende Mehrzahl der Primitivfasern in einem ganz ungewöhnlichen Grade verschmälert, wenn auch sonst ohne erkennbare Strukturveränderung, und zwischen denselben befand sich ein streifiges, an Bindegewebe erinnerndes Gewebe. Zugleich konnte sich C. von dem Vorkommen einer gewissen Zahl exquisit hypertrophischer Fasern mit Theilungen neben den atrophischen Elementen innerhalb der abgemagerten Muskeln überzeugen, in derselben Weise, wie solche auch in den hypervoluminösen Muskeln desselben Falles vorkamen, so dass in dieser Beziehung die Unterschiede zwischen den hyper- und hypovoluminösen Muskeln hinwegfielen. Ueberhaupt scheint es, als ob bei näherer Betrachtung eine strenge Unterscheidung zwischen den atrophischen und hypervoluminösen Muskeln nicht durchgeführt werden könnte, indem auch die letzteren bei der überwiegenden Menge der in ihnen enthaltenen abgemagerten und ihrem Schwunde entgegengehenden Primitivfasern ihrem eigentlichen Wesen nach trotz ihres gesteigerten Volumens als innerlich atrophisch bezeichnet werden müssen, während andererseits auch die ein vermindertes Volumen darbietenden, abgezehrten Muskeln innerhalb gewisser Gränzen interstitielle Fettwucherung darbieten. Offenbar ist es somit nur der Grad, den die interstitielle diffuse Lipomatose und Bindegewebshyperplasie erreicht, welcher den Unterschied zwischen den hyper- und hypovoluminösen Muskeln bedingt; qualitative Differenzen zwischen den inneren Vorgängen lassen sich in keiner Weise erkennen.

§ 189.

Die Betrachtung der in den pseudohypertrophischen Muskeln bestehenden histologischen Veränderungen liefert den Beweis, dass in denselben der Ausdruck complicirterer Vorgänge gegeben ist, als es auf den ersten Blick scheinen möchte, und dass es sich hier um kein einfaches Fettwerden der Muskeln handelt, welches, wie Cohnheim sich vorstellt, mit dem Fettwerden gemästeter Thiere in gleiche Linie gestellt werden könnte. Während es sich bei der Mästung um eine einfache diffuse Lipomatose des Muskels handelt, bei welcher das Einzige und Wesentliche des an sich einfachen Vorganges darin besteht, dass unter gewissen, willkürlich gesetzten Bedingungen sämmtliche Bindegewebskörperchen des Muskelstromas sich in Fettzellen umgestalten, sehen wir dagegen bei der Pseudohypertrophie die Fettzellenbildung als einen in gewisser Beziehung zufälligen und, wie es scheint, in individuellen Verhältnissen und Dispositionen begründeten Vorgang zu einem ungleich complicirteren Process innerhalb des Muskelgewebes hinzutreten. Dieser Process aber ist, wie aus der oben (§ 185) gegebenen Darstellung der pathologisch histologischen Veränderungen ersichtlich ist, als ein chronisch interstitieller Entzündungsvorgang, als eine seinem Wesen nach mit interstitieller Bindegewebshyperplasie einhergehende chronische Myositis aufzufassen, zu welcher freilich in der überaus grössten Mehrzahl der Fälle, selbst nahezu constant, die Entwickelung von Fettgewebe aus den Elementen des neugebildeten Binde-

gewebes als ein accessorischer Vorgang hinzutritt. Nur in sehr vereinzelten Fällen ist die Umbildung des Bindegewebes zu Fettgewebe eine nur beschränkte und untergeordnete, so dass jenes über letzteres in den hypervoluminösen Muskeln prävalirt (Rakowac), oder es kömmt die Fettzellenbildung gar nicht zu Stande (Russell, Knoll), so dass das gesteigerte Volumen der Muskeln alsdann lediglich bedingt ist durch die zu excessiver Massenhaftigkeit fortgeschrittene Bindegewebshyperplasie. Gewöhnlich scheint die Entstehung des Fettgewebes sehr rasch aus den Elementen des neugebildeten Bindegewebes zu erfolgen; nur in seltenen Fällen scheint eine bis zu einem gewissen Grade fortgeschrittene Bindegewebsbildung bei Atrophie und Volumsverminderung des Gesammtmuskels, wie bei der progressiven Muskelatrophie, längere Zeit zu persistiren, und erst später durch die hinzutretende excessive diffuse Lipomatose das Hypervolumen des Muskels zu erfolgen. Ein Beispiel hierfür bietet der von Barth beobachtete Fall, in welchem mehrere bis zum Aeussersten atrophische Muskeln (Wadenmuskeln, Adductor. poll.) später durch die hinzutretende Lipomatose zu gesteigertem Volumen sich entwickelten. Ob, wie Duchenne meint, der Bindegewebswucherung noch ein früheres, durch hyperämische Schwellung des Muskels und besondere Feinheit und Zartheit der Querstreifung der Primitivfasern charakterisirtes Stadium vorausgeht, bedarf noch sehr eines bestimmten Beweises; ebenso wenig können wir der von Auerbach[1]) und Berger[2]) vertretenen Anschauung uns anschliessen, nach welcher ein Stadium wahrer Muskelhypertrophie der pseudohypertrophischen Lipomatose vorhergehe. (Vgl. Cap. XI). Für die entzündliche Natur der ursprünglichen, in den pseudohypertrophischen Muskeln vor sich gehenden Ernährungsstörung sprechen auch die oben (§ 185) mitgetheilten Angaben einiger Beobachter von dem Vorkommen einer trüben, parenchymatösen Schwellung eines Theiles der Muskelfasern und einer Wucherung der Muskelkerne. Bezüglich des Vorkommens hypertrophischer Muskelfasern, welche von einigen Autoren neben atrophischen Fasern in den hypervoluminösen Muskeln ebenso, wie in den in einem Theile der Fälle zugleich vorhandenen atrophischen, hypovoluminösen Muskeln constatirt wurden (§ 185), wird an ein compensatorisches Verhältniss gedacht werden können, und man wird zugeben müssen, dass bei der fortschreitenden Atrophie einer grösseren Zahl von Primitivbündeln eines im Ganzen das Bild der Atrophie oder der Pseudohypertrophie darbietenden Muskels andere Primitivbündel hypertrophisch werden können, indem dieselben, die Funktion der ausfallenden Elemente übernehmend, zu gesteigerter Anstrengung und erhöhter Arbeitsleistung veranlasst werden, bis auch sie weiterhin dem Schicksale der Atrophie mehr und mehr anheimfallen.

§ 190.

Nach den bisherigen Betrachtungen werden wir zur Beantwortung der Frage gelangen können, ob wir die Pseudohypertrophie für eine in sich abgegränzte, besondere Erkrankungsform, für eine „Entité morbide", oder, um mit Duchenne zu reden, für eine „Espèce morbide nouvelle" zu betrachten berechtigt sind, oder ob wir nicht vielmehr in derselben nur die durch gewisse Verhältnisse modifizirte Form einer bereits bekannten und in bestimmter Weise characterisirten Muskelentartung zu erblicken haben. Vor Allem drängt sich uns die

---

[1]) Auerbach, über wahre Muskelhypertrophie. Virch. Archiv, 53. Bd. 1871. S. 234. — Centralblatt f. d. med. Wissenschaften. No. 47. 1871.

[2]) Berger, zur Aetiologie und Pathologie der sog. Muskelhypertrophie. Deutsches Archiv f. klin. Med. IX. 1872. S. 363. —

Frage auf, ob die Pseudohypertrophie wesentlich verschieden ist von der unter dem Begriffe der progressiven Muskelatrophie nosologisch abgegränzten Erkrankungsform.

Suchen wir zur Entscheidung dieser Frage vor Allem den anatomischen Boden festzuhalten, so zeigt sich, dass bei der Pseudohypertrophie ebenso, wie bei der progressiven Muskelatrophie, eine allmälige Atrophie und ein fortschreitender Schwund der Muskelelemente geschieht, sowie dass der Modus, nach welchem die letzteren zu Grunde gehen, für beide Fälle im Wesentlichen der gleiche ist. Hier wie dort begegnen wir vorwiegend einer einfachen Abmagerung, einem einfachen Dünnerwerden der Primitivfasern, bald mit Erhaltung, bald mit Verschwinden der Querstreifung und dem Auftreten der streifigen oder wachsartigen Degeneration; ebenso treffen wir hier wie dort auf eine auffallende Seltenheit, auf ein nur ausnahmsweise an einer gewissen Zahl von Primitivfasern zu beobachtendes Vorkommen der doch bei anderweitigen Formen von Muskeldegeneration und Muskelatrophie so gewöhnlichen fettigen Entartung. Hier wie dort begegnen wir dem Vorkommen hypertrophischer, in Theilung begriffener oder sprossender Muskelelemente neben den in Atrophie begriffenen Fasern, und ebenso treffen wir in beiden Fällen auf Erscheinungen parenchymatös-entzündlicher Reizung an den Primitivfasern (Wucherung der Muskelkerne, selbst bis zu der Entstehung von Muskelzellenschläuchen, parenchymatöse Trübung der Fasern), und wenn auch diese letzteren viel häufiger bei den gewöhnlichen Formen der progressiven Muskelatrophie, als bei der Pseudohypertrophie vorkommen, so beweisen sie eben doch, dass hier wie dort, nur in verschiedener Häufigkeit, die im interstitiellen Gewebe bestehenden Reizungsvorgänge auch die Muskelfasern selbst zu betheiligen vermögen. Derartige, lediglich quantitative Verschiedenheiten werden aber niemals dazu dienen können, um wesentliche Differenzen zu begründen. Für das eigentlich Wesentliche und Primitive der Erkrankung werden wir in beiden Fällen die im interstitiellen Gewebe vor sich gehenden Hyperplasieen auffassen müssen, vermöge welcher sich dieselbe den zu Cirrhose führenden chronischen Entzündungen anderer Organe, wie der Leber, der Nieren u. s. w., anreiht. Der einzige Unterschied zwischen der progressiven Muskelatrophie und der Pseudohypertrophie beruht darin, dass bei letzterer gleichlaufend mit der Bindegewebshyperplasie auch eine bis zu excessiven Graden fortschreitende Hyperplasie des interstitiellen Fettgewebes erfolgt, während bei ersterer dieselbe in der Regel fehlt oder nur innerhalb relativ mässiger Gränzen beschränkt bleibt. Keineswegs bestehen aber auch hier scharfe Gränzen, insofern als wir, wie oben (§ 185) erwähnt, in einzelnen Fällen bei Pseudohypertrophie das Hypervolumen der Muskeln lediglich durch excessive interstitielle Bindegewebswucherung, ohne Bildung von Fettgewebe bedingt sehen, und als wir andererseits bei der progressiven Muskelatrophie mitunter eine ausgeprägte diffuse Lipomatose, und zwar gerade wiederum mit Vorliebe an jenen Muskeln ausgesprochen finden, welche auch bei der Pseudohypertrophie den Lieblingssitz derselben darstellen, nämlich an den Muskeln der unteren Extremitäten, besonders der Waden, sowie an der Muskulatur der Lenden (§ 159). Wir verweisen auf die von uns beschriebenen Fälle I, II und III., in denen die Sektion, wie die Harpune die exquisiteste diffuse Lipomatose an den Muskeln der Beine constatirte, sowie auf die in Fall X vorhandene ausgeprägte Lipomatose der langen Rückenmuskeln. Auch in Fall V, der sich durch eine besondere Rapidität des Verlaufes auszeichnete, erwies die Harpune, dass zwischen den atrophirenden Primitivfasern der Muskeln der unteren Extremitäten bereits an zahlreichen Stellen rosenkranzförmige Reihen und Haufen grosser Fettzellen zur

Entwickelung gekommen waren. Und doch präsentirten sich alle diese Fälle unter dem reinen, klassischen Bilde der progressiven Muskelatrophie. Sollen wir aber nur dann, wenn das typische Volumen der Muskeln durch die interstitiellen Gewebswucherungen nicht überschritten wird, von progressiver Muskelatrophie sprechen dürfen, dagegen da, wo die Binde- und Fettgewebswucherung zu solcher Höhe sich entwickelt, dass ein mehr oder minder monströses Hypervolumen der Muskeln die Folge ist, eine „Espèce morbide nouvelle" statuiren? Gewiss kann die nur quantitative Steigerung eines und desselben Vorganges nicht genügen, um eine Trennung zweier, in allen ihren wesentlichen Punkten übereinstimmender Erkrankungsformen zu rechtfertigen, und die Analogieen zwischen beiden Affektionen ergeben sich bei vorurtheilsfreier Betrachtung als allzu durchgreifend, als dass man nicht an identische, nur durch unwesentliche Modifikationen und graduelle Differenzen von einander unterschiedene Krankheiten denken sollte.

Weiterhin müssen wir zur Begründung unserer Anschauung die bereits früher (§ 188) erwähnte Thatsache hervorheben, dass das Hypervolumen sehr häufig nur auf einen Theil der Gesammtzahl der erkrankten Muskeln, und zwar meist nur auf die Muskeln der Beine und der Lendengegend sich beschränkt, während an den Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten das ausgeprägte Bild der progressiven Atrophie mit allen seinen charakteristischen Eigenschaften und anatomischen Merkmalen hervortritt. Gerade aber der Umstand, dass die excessive Lipomatose so häufig nur an einem Theile der von der chronischen Entzündung ergriffenen und atrophirenden Muskeln erfolgt, zeigt, dass das Hypervolumen nicht als zum eigentlichen Wesen des Prozesses gehörig, sondern lediglich als ein Accidens zu betrachten ist, welches bald fehlen, bald vorhanden sein kann. Fassen wir die progressive Muskelatrophie und mit ihr die Pseudohypertrophie als einen entzündlichen Vorgang, so wird man die Häufigkeit, mit welcher sich die diffuse Lipomatose hinzugesellt, eher begreiflich finden, wenn man berücksichtigt, wie häufig im Allgemeinen irritative Zustände die pathologische Fettbildung begünstigen oder hervorrufen. Die Geschichte und Aetiologie der Lipome, sowie anderer lipomatöser Wucherungsprozesse liefern hierfür zahlreiche Belege.[1])

§ 191.

Auch die klinischen Erscheinungen, sowie die ätiologischen Momente sind geeignet, die Beweise dafür zu häufen, dass wir in der Pseudohypertrophie eine nur in gewisser Weise modifizirte Form der progressiven Muskelatrophie besitzen. Hier wie dort sehen wir denselben chronischen, oft durch lange Stillstände unterbrochenen Verlauf bis zu meist völliger Vernichtung der motorischen Funktion, hier wie dort dasselbe successive Ergriffenwerden einer immer grösseren Zahl von Muskeln und Muskelgruppen, dasselbe symmetrische Auftreten der Störung, dasselbe Intaktbleiben der sensiblen und sensoriellen Sphären. Einzelne Erscheinungen, welche man für Pseudohypertrophie als besonders eigenthümlich schilderte, wie die blaurothe Färbung, die subjektiven Kälteempfindungen und die objektive Temperaturabnahme der hypervoluminösen Beine, finden sich, wie § 108, 109, 110 hervorgehoben, ebenso auch an den abgemagerten Extremitäten bei den gewöhnlichen Formen der progressiven Muskelatrophie, und was andererseits die fibrillären Contraktionen betrifft, welche man als eine für die progressive Muskelatrophie besonders häufige Erscheinung kennt (§ 160), so

---

[1]) Virchow, die krankhaften Geschwülste. 1. Band. Berlin 1863. S. 389 u. ffg.

fehlen dieselben auch nicht immer an den pseudohypertrophischen Theilen (§ 196), und es dürfte sich die grössere Seltenheit derselben bei der Pseudohypertrophie leicht daher erklären, dass eben die Zuckungen der noch vorhandenen und contraktionsfähigen Primitivbündel wegen des allseitigen Umhülltseins derselben durch Fettgewebe, theilweise auch wegen des mitunter exzessiv reichlichen Panniculus adiposus, äusserlich nicht wohl zur Wahrnehmung gelangen können. Hier wie dort endlich treffen wir auf die gleiche Prädisposition des männlichen Geschlechts zur Erkrankung, sowie auf die in gleicher Weise hervortretenden Einflüsse einer congenitalen Krankheitsanlage, vermöge deren uns die Pseudohypertrophie ebenso, wie die progressive Muskelatrophie, als das traurige Eigenthum einzelner Familien entgegentritt. Als von besonderem Gewichte für die Identitätsfrage aber möchten wir hier erinnern an die von Russel beigebrachte Thatsache von dem Zusammenvorkommen der progressiven Muskelatrophie und Pseudohypertrophie in einer und derselben Familie in der Weise, dass 2 Brüder an der erstgenannten, der 3. Bruder an der letzteren Affektion erkrankten.

§ 192.

Wenn man die Pseudohypertrophie als eine fast durchgehends dem kindlichen Alter zukommende und vorwiegend die Muskeln der unteren Extremitäten und der Lendengegend befallende Affektion bezeichnen wollte, so genügen auch diese Momente nicht, um wesentliche Differenzen von der progressiven Muskelatrophie zu begründen. Wir haben in einem vorhergehenden Kapitel (§ 131) nachzuweisen versucht, dass man als die prädisponirende Ursache für die Entwickelung der progressiven Muskelatrophie eine meist congenitale Schwäche des Muskelgewebes in nutritiver und formativer Beziehung, vermöge welcher den Muskeln eine grössere Disposition zur Erkrankung beim Hinzutritt occasioneller schädlicher Momente zukömmt, anerkenen müsse, und wir müssen bei der von uns vertretenen Anschauung von der Identität der progressiven Muskelatrophie mit der Pseudohypertrophie das Gleiche auch für die letztgenannte Affektion behaupten. Man wird nicht bezweifeln können, dass um so leichter und frühzeitiger im Leben bei dem Hinzutritt selbst nur geringfügiger Gelegenheitsursachen die Erkrankung sich zu entwickeln vermag, je intensiver am Muskelgewebe jene ursprüngliche Krankheitsanlage vorhanden ist, und dass da, wo letztere eine besonders und ungewöhnlich starke ist, auch der Krankheitsbeginn wohl schon innerhalb der ersten Jahre der Kindheit wird erfolgen können. In dieser Beziehung ist nicht zu übersehen, dass gerade die Pseudohypertrophie es ist, für welche die zahlreichsten und eminentesten Beispiele eines mehrfachen Erkrankens von Geschwistern schon in den früheren Kindesjahren vorliegen, ein Umstand, welcher eben auf eine besondere Intensität der von der Entwickelung her dem Muskelgewebe inhärirenden Krankheitsanlage hindeutet. Gerade aber unter diesen Verhältnissen ist es leicht begreiflich, dass mit Vorliebe die Erkrankung zunächst an jenen Muskeln auftritt, welche bei Kindern in stärkere Aktion versetzt werden, welche schon bei den ersten Versuchen zu stehen und zu gehen besonderen Anstrengungen und häufigen Ermüdungen ausgesetzt sind, d. h. an den Muskeln der Beine und der Lendenparthieen, während da, wo die Krankheit bei einer in geringerem Grade vorhandenen lokalen Diathese erst in späteren Lebensjahren zur Entstehung gelangt, vielmehr die durch die angestrengte Arbeit der Hände in andauernde und oftmals ermüdende Aktion versetzten Muskeln der oberen Extremitäten es sind, an denen die Krankheit mit besonderer Häufigkeit beginnt. Auf diese einfache Weise erklärt es sich, wesshalb die in dem Bilde der Pseudohypertrophie modifizirte Form der progressiven

Muskelatrophie bei Kindern vorwiegend, ja fast ausschliesslich die Muskeln der unteren Extremitäten befällt, während die progressive Muskelatrophie bei Erwachsenen in ihrer gewöhnlichen Form ihren Lieblingssitz an den Muskeln der oberen Extremitäten aufschlägt. Wir haben aber zugleich gesehen, dass häufig genug bei Kindern, an deren Beinen Pseudohypertrophie besteht, die Degeneration früher oder später auch die Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten in Form der gewöhnlichen, mit Verminderung des Volumens einhergehenden progressiven Atrophie ergreift, während andererseits die progressive Muskelatrophie bei Erwachsenen, wenn sie die unteren Extremitäten betheiligt, an letzteren nicht selten eine ausgezeichnete diffuse Lipomatose veranlasst, welche sich lediglich quantitativ unterscheidet von den hypervoluminösen Beinen der pseudohypertrophischen Kinder. Der einzige Umstand aber, dass die diffuse Lipomatose bei Kindern meist zu so exzessiven Graden sich steigert, dass der typische Umfang der Muskeln überschritten wird, während sie bei Erwachsenen meist innerhalb engerer Gränzen bleibt, kann, wie bereits hervorgehoben wurde, nicht dazu dienen, einen wesentlichen Unterschied zu begründen, und es bleibt hier eben nur übrig, einfach die Thatsache anzuerkennen und dieselbe auf eine grössere Neigung zu fortschreitender, diffuser Fettgewebshyperplasie an den erkrankten Muskeln kindlicher Individuen zu beziehen. Eine solche Disposition wird vielleicht einiger Massen verständlich werden, wenn wir berücksichtigen, dass bei den im Allgemeinen häufig zu Fettablagerungen in höherem Grade geneigten Kindern die Beine wegen der an ihnen zunächst auftretenden Erkrankung schon frühzeitig zu einer mehr oder minder vollkommenen Arbeitsunfähigkeit verurtheilt sind, sowie dass die Nahrung namentlich der den niederen Ständen angehörigen Kinder oft sehr vorwiegend aus Fettbildnern (Brod, Kartoffeln etc.) besteht, somit hier Verhältnisse zusammentreffen, welche allerdings an die für die Mästung der Thiere nothwendigen Bedingungen (Jugend, fettbildende Nahrung, Ruhe) erinnern. Nur wird man bei der Pseudohypertrophie die Fettbildung nicht, wie bei der Mästung, als das Einzige und Ursprüngliche des Vorganges, sondern vielmehr nur als ein accessorisches, accidentelles Ereigniss sich vorzustellen haben, welches zu dem in den Muskeln bestehenden entzündlichen Prozesse hinzutritt. Bemerkt man doch auch in einem Theile der Fälle von Pseudohypertrophie zugleich eine auffallende Neigung zu allgemeiner Adipositât (exzessiver Panniculus adiposus, Fettablagerung in und um innere Organe u. s. w.), was darauf hindeutet, dass die Diathese zu Fettgewebsbildung nicht allein und wesentlich an die in den Muskeln vor sich gehenden Veränderungen gebunden ist.

§ 193.

Wenn wir in früheren Kapiteln ausführlich die Gründe zu entwickeln suchten, welche gegenüber den neuropathologischen Theorieen die myopathische Natur der progressiven Muskelatrophie zu beweisen im Stande sind, so werden wir aus gleichen Gründen dieselbe Natur auch der Pseudohypertrophie zuerkennen müssen, und wir sehen in letzterer lediglich *eine durch eine gesteigerte Intensität der Krankheitsanlage und durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modifizirte Form der progressiven Muskelatrophie.* Die Analogieen zwischen der progressiven Muskelatrophie und der Pseudohypertrophie, welche *Heller* hervorhebt, scheinen uns durchaus zutreffend, und es ist derselbe vollkommen berechtigt, hieraus eine Verwandtschaft beider Erkrankungsformen abzuleiten. Ebenso müssen wir uns den Gründen anschliessen, welche der genannte Beobachter, sowie

Griesinger, Seidel und Wernich für die myopathische Natur der Pseudohypertrophie beigebracht haben. Für einen im Nervensystem gelegenen Ursprung der Krankheit sprechen weder klinische, noch anatomische Thatsachen, und wir könnten hier alle jene Argumente wiederholen, welche wir in früheren Kapiteln gegen die neurotische Genese der progressiven Muskelatrophie geltend zu machen suchten. Die zur Zeit für die Pseudohypertrophie vorliegenden Sektionsbefunde (§ 186) beweisen grösstentheils eine vollkommene Integrität des peripherischen und centralen Nervensystems; die in ein paar Fällen vorgefundenen positiven Alterationen desselben aber glauben wir in gleicher Weise, wie wir dies für die analogen Veränderungen des Nervensystems bei der progressiven Muskelatrophie durchzuführen versuchten (Cap. IV.), als sekundäre auffassen zu müssen. Wohl werden in einer gewissen Zahl von Fällen (15 mal unter 81) bei Pseudohypertrophie Anomalieen theils der äusseren Schädelbildung in Form hydrocephalischer Configuration (Coste und Gioja, Duchenne, mein Fall XXIII) oder Assymetrieen (Roquette, Hoffmann), theils der intellektuellen Funktionen in der Art Erwähnung gethan, dass die geistigen Potenzen auf niederer Stufe standen und die psychischen Operationen offenbar nur langsam, schwer und träge geschahen (Spielmann, Heller, Adams, Duchenne); in einem der Duchenne'schen Fälle bestand selbst Idiotismus, in einem von Benedikt erzählten Beispiele Melancholie und epileptischer Blödsinn. Indessen wird man doch nicht berechtigt sein, unter Bezugnahme auf derartige Beobachtungen, wie dies früher von Duchenne geschah, auf einen cerebralen Ausgangspunkt der Krankheit zu schliessen, und zwar um so weniger, als in einer nicht geringen Zahl von Fällen gerade umgekehrt eine in besonderem Grade entwickelte Intelligenz und Schärfe des geistigen Auffassungsvermögens besonders hervorgehoben wird, und es beruht entschieden auf einem Irrthum, wenn Barth behauptet, dass fast bei allen Kindern, die von Pseudohypertrophie befallen gewesen seien, die Intelligenz auf einer sehr wenig entwickelten Stufe gestanden sei. Zudem musste in einem Theile der Fälle der Defekt innerhalb der intellektuellen Sphäre offenbar wesentlich auf Mangel des Unterrichtes und auf Vernachlässigung der Erziehung und geistigen Pflege der schon in ihren ersten Lebensjahren erkrankten und meist der niederen Klasse angehörigen Kinder bezogen werden. Keinesfalls aber würde man einfach aus dem Nebeneinanderbestehen verschiedener Störungen sofort deren gegenseitige Abhängigkeit deduciren dürfen, und man könnte sich sehr wohl vorstellen, dass vorhandene cerebrale Anomalieen einer mit der Muskelaffektion gemeinsamen Quelle entstammten und ihre gemeinsame ätiologische Begründung einer gewissen Störung in der ersten Anlage und Entwickelung verdankten, vermöge welcher den Theilen und Organen bei aller Regelmässigkeit ihrer äusseren Form doch ab ovo eine gewisse Schwäche, und damit eine grössere Neigung zu späteren Erkrankungen und einer nach der Geburt ungenügend erfolgenden weiteren Entwickelung und Ausbildung inhärire. Auf ein derartiges Verhältniss möchte ich auch noch einige anderweitige, in mehreren Fällen von Pseudohypertrophie beobachtete Anomalieen zu beziehen geneigt sein, so einseitige Wachsthumshemmungen und dadurch erzeugte Assymetrieen des Gesichtes (Spielmann, Seidel, Hoffmann), ein in mehreren Fällen ausdrücklich hervorgehobenes Zurückbleiben der gesammten Körperentwickelung oder selbst zeitweise vollkommenes Stehenbleiben des Wachsthums, ein für die Jahre auffallend kindlicher Habitus mit auffallend dünnen Knochen und zögerndem Eintritt der Pubertätserscheinungen u. dgl. Derartige Verhältnisse deuten aber wohl sicherlich darauf hin, dass bei der ersten Anlage und dem fötalen Aufbau des Gesammtorganismus Einflüsse wirksam gewesen sein mussten,

welche, wenn auch vorwiegend am Muskelapparate, doch auch an anderen Geweben und Organen eine besondere Disposition zu späteren Erkrankungen und zu Störungen des nach der Geburt fortschreitenden Wachsthums zurückliessen.

---

§ 194.

Wenden wir uns zur Darstellung des klinischen Bildes der Pseudohypertrophie, so finden wir fast durchgehends als die ersten Symptome Störungen in den Funktionen der unteren Extremitäten in der Weise, dass da, wo sich das Leiden schon in den frühesten Lebensjahren entwickelt, die Kinder das Stehen, Gehen und Laufen nur spät, schwer und unvollkommen oder selbst gar nicht erlernen, oder dass dann, wenn der Beginn der Störung erst in das spätere Kindesalter fällt, der bisher normale Gang eine eigenthümliche Trägheit, Schwerfälligkeit und Unsicherheit anzunehmen, und eine leichte Ermüdung und auffallende Muskelschwäche in den unteren Extremitäten bemerkbar zu werden beginnen. Diese Störungen im Gebrauche der Beine steigern sich stetig, wenn auch allmälig; nur in wenigen Fällen machen sich kürzere oder längere Stillstände in der Entwickelung des Leidens bemerkbar. Das Gehen wird immer langsamer und mühevoller, das Stehen ohne Stützpunkt schwierig, zuletzt unmöglich, und oft kömmt es früher oder später zu completer motorischer Paraplegie. Besonders Bewegungen, zu denen eine stärkere Flexion der Beine, eine stärkere Hebung der Füsse und Oberschenkel erforderlich ist, scheinen frühzeitig schon in besonderem Grade beeinträchtigt, z. B. rasches Laufen, Besteigen eines Stuhles oder Schemels, Treppensteigen u. dgl.; Patient sieht sich genöthigt, mit den Armen am Geländer sich emporzuziehen, oder hebt, um die Wirkung des an der Erkrankung betheiligten Ileopsoas zu unterstützen und das Bein vom Boden zu erheben, bei jedem Schritte die entsprechende Beckenhälfte etwas empor, wodurch der Gang etwas Watschelndes, hin und her Schwankendes annimmt. Schon diese Schwierigkeit, die Beine beim Gehen vom Boden zu erheben, erklärt zum Theil, wesshalb die kleinen Kranken häufig stolpern, beim Versuche zu laufen oftmals hinstürzen oder auf der Strasse über die kleinsten Hindernisse fallen. Dazu kömmt noch, dass in Folge der so gewönlich vorhandenen Neigung der hypervoluminösen Wadenmuskeln, die Ferse emporzuziehen und die Spitze des Fusses nach Unten zu stellen, die Achillessehnen in einem permanent gesteigerten Spannungszustand sich befinden, und dadurch die Beugungen im Sprunggelenke oft schon frühzeitig mehr oder minder erheblich beeinträchtigt werden. Hat die Erkrankung die Muskulatur der unteren Extremitäten in grösserer Ausdehnung und höherem Grade befallen, so ist das Aufstehen vom Sitze nur mit grosser Anstrengung oder nur dann möglich, wenn beide Hände auf die Oberschenkel gestemmt werden; beim Versuche sich niederzusetzen, beginnen die Kranken zunächst ängstlich die Flexion der Kniee, lassen sich aber, sowie die Flexion einen nur geringen Grad erreicht hat, wie eine leblose Last auf den Sitz niederfallen, indem das Gesetz der Schwere bald den Sieg davon trägt über die kraftlosen Muskeln. Zu den beschriebenen Funktionsstörungen gesellt sich dann früher oder später, oft schon sehr bald, das zunehmende Volumen in auffallendem Contraste zu der bestehenden Kraftlosigkeit; der Umfang der Muskeln, vorwiegend der Waden, kömmt oft dem von Erwachsenen gleich, erreicht mitunter geradezu athletische, kolossale Formen; die übergrossen Beine passen nicht mehr zu dem kindlichen, oft noch dazu atrophischen Rumpf,

sowie zu den meist von der Pseudohypertrophie verschonten, gleichfalls oftmals abgemagerten oberen Extremitäten.

In einer grossen Zahl von Fällen treten früher oder später zu den Symptomen an den unteren Extremitäten Erscheinungen, welche auf eine Betheiligung der Lendenmuskulatur und anderer, die Bewegungen der Wirbelsäule und des Rumpfes vermittelnder Muskeln sich beziehen. Nicht selten deutet ein schon in den früheren Perioden der Krankheit sich einstellendes Gefühl von Müdigkeit im Rücken und von Schwäche im Kreuze auf eine beginnende Erkrankung der Mm. sacrolumbal. und longiss. dorsi, noch bevor irgend eine Schwellung der betreffenden Theile bemerkbar wäre, welche indessen in einer gewissen Zahl von Fällen gleichfalls früher oder später sich hinzugesellt. Bei ausgeprägtem Hypervolumen der langen Rücken- und Lendenmuskeln liegt dann die Wirbelsäule in dem Grunde einer von zwei prominirenden Längswülsten gebildeten, tiefen Rinne. Das Stehen und Gehen geschieht instinktiv mit auseinandergespreizten Beinen, um für den schwankenden, seiner festen Stütze durch die Rückenmuskeln entbehrenden Rumpfes eine breitere Basis zu gewinnen. Oftmals steigert sich die Schwäche der die Wirbelsäule fixirenden Muskeln zu einem solchen Grade, dass mit Mühe der Rumpf auf dem Becken balancirt wird, und eine geringe Abweichung von der vertikalen Richtung, ein schwacher Stoss genügt, um denselben aus dem Gleichgewichte zu bringen, und den Kranken hilflos umstürzen zu machen. Bei der paralytischen Schwäche der langen Rückgratstrecker zeigt der Körper eine Neigung, nach Vorneüber zu fallen; beim Sitzen sinkt der Rumpf nach Vorne, wobei die Wirbelsäule stark kyphotisch nach hinten sich ausbeugt. Aus demselben Grunde werden beim Stehen die Schultern abnorm weit nach hinten gebeugt, um den Körper leichter zu balanciren, und um ein Ueberfallen desselben nach Vorne zu verhindern; andererseits wird die Lendenwirbelsäule stark nach Vorne gebeugt, um den Schwerpunkt des Körpers nach Vorne zu verrücken, wobei es mehr und mehr zu einer ausgesprochenen Lordose im Lendentheil kömmt, während im oberen Theile des Dorsaltheils der Wirbelsäule eine compensatorische Rückwärtskrümmung sich ausbildet. Will Patient, wenn er in sitzender Stellung sich nach Vorne gebeugt hatte, sich wieder erheben, so müssen die Arme dazu zu Hilfe genommen werden, indem die Kraft der Rückenmuskeln hierzu nicht ausreicht, obgleich bei dem Versuche die oft hypervoluminösen Mm. sacrolumbal. prall anschwellen und hervortreten; Patient muss die Arme auf das Bett stützen, um den Oberkörper aufzurichten, oder, wenn er in stehender Stellung sich nach Vorwärts gebeugt hatte, die Hände auf die Oberschenkel stützen, und so den Stamm in die Höhe schieben. Sind zugleich die Mm. ileopsoas betheiligt, so können die Kranken aus der Rückenlage in die sitzende Stellung sich nicht emporrichten, wenn nicht die Arme zur Beihilfe und als Stützen gebraucht werden können.

In sehr allmäligem Verlaufe, unterbrochen mitunter durch längere Stillstände, steigert sich das Uebel bis zu einem solchen Grade, dass die Kranken in einem vollkommen hilflosen Zustande im Bette zu liegen verurtheilt sind. Können auch die Beine immerhin noch bewegt werden, so geschieht dies nur mit grosser Anstrengung; der Widerstand ist nur ein äusserst geringer, den der Kranke passiven Bewegungen entgegenzusetzen im Stande ist. Wohl treten bei willkürlichen Bewegungsversuchen die hypervoluminösen Muskeln oft als derbe, massige Wölbungen in scharfen Contouren hervor, aber der Effekt auf die zu bewegenden Theile ist ein nur geringer oder vollkommen fehlender; die pseudohypertrophischen Glieder sind zu schwer, um durch die noch restirenden contraktionsfähigen Muskelbündel leicht und rasch

bewegt werden zu können. In der Rückenlage zeigen die pseudohypertrophischen unteren Extremitäten oftmals eigenthümliche Stellungs- und Lageverhältnisse; dieselben sind im Hüft- und Kniegelenke mässig flektirt, mehr oder minder gegen den Leib angezogen; die Kniee besitzen eine Tendenz nach Aussen zu fallen, die Oberschenkel eine Neigung zur Abduktion und Rotation nach Aussen. In einzelnen Fällen schien eine offenbare Contraktur der Flexoren angenommen werden zu müssen, indem die Unterschenkel permanent so sehr gegen den Oberschenkel heraufgezogen waren, dass die Fersen das Gesäss berührten. In gleicher Weise musste der in einer grösseren Zahl von Fällen (17mal) zu Stande gekommene Pes equinus und equino-varus bei starker Spannung der Achillessehnen auf Retraktion und Verkürzung der betreffenden Muskeln der Unterschenkel bezogen werden; die Kranken machten ihre Steh- und Gehversuche auf den Fussspitzen, und es erreichte die Verkürzung in einzelnen Fällen solche Grade, dass die Füsse mit ihrer Achse fast parallel zur Tibia standen. Gesellen sich zu den Störungen in der Bewegungsfähigkeit der Beine und der Lendenmuskeln auch noch atrophische oder gleichfalls pseudohypertrophische Prozesse an der Muskulatur der oberen Extremitäten, der Brust, des Rückens und Bauches, so treten in mannigfaltiger Combination noch anderweitige Bewegungsstörungen hinzu und vervollständigen den beklagenswerthen Zustand der nun vollkommen hilflosen Kranken.

§ 195.

Die beiden der Pseudohypertrophie zukommenden Symptome, einerseits das Hypervolumen, andererseits die verminderte Funktion, gelangen indessen keineswegs immer in gleichem Schritte zur Entwickelung. In den meisten Fällen bestanden die Funktionsstörungen an den Muskeln der Beine oder des Rückens bereits längere Zeit, selbst Jahre hindurch und waren zu erheblichen Graden fortgeschritten, bevor die Volumsvermehrung zu Stande kam, und immer trat letztere erst an den vorher mehr oder minder geschwächten Muskeln hinzu. Es wäre durchaus irrthümlich, wenn man hieraus den Schluss ziehen wollte, dass etwa ein Stadium einer durch gestörte Innervation bedingten Paralyse der Schwellung vorausgehe, oder dass die Krankheit wesentlich neurotischen Ursprunges sei (§1 98). Man wird vielmehr bedenken müssen, dass die diffuse Lipomatose bereits zu hohen Graden fortgeschritten sein kann, ohne dass ein Hypervolumen des Muskels besteht, wenn nämlich Fettwucherung und Muskelschwund sich gegenseitig compensiren und Raum für das wuchernde Fettgewebe durch das in gleichem Verhältnisse atrophirende Muskelgewebe gewonnen wird. Erst bei exzessiv werdender Lipomatose wird die Erkrankung äusserlich durch Hypervolumen der Muskeln erkennbar zu werden beginnen[1]). Eine Abschwellung eines einmal pseudohypertrophischen Muskels scheint nicht oder nur ganz ausnahmsweise vorzukommen; wenigstens ist aus den zur Zeit vorliegenden casuistischen Materialien nicht ersichtlich, dass die hypervoluminösen Muskelbäuche durch Resorption des Inhaltes der Fettzellen und theilweise Reduktion des Fettgewebes auf seine bindegewebige Grundlage im späteren Verlaufe des Leidens wiederum eine Abnahme erfahren hätten. Indessen würde ein derartiger Vorgang, sollte er einmal zur Beobachtung gelangen, nichts Auffallendes besitzen können, und es würde ein wechselnder Umfang hypervoluminöser

---

[1]) Ich habe mich bei der progressiven Muskelatrophie überzeugt, dass die completeste Lipomatose bei kaum mehr erkennbaren Resten von Muskelgewebe ohne Hypervolumen der Theile bestehen kann. Vgl. meine Fälle I, II und III.

Muskeln, analog den bekannten variablen Zuständen am Panniculus adiposus, am Netz und anderen fettführenden Theilen, leicht begreiflich sein. Von der Zahl der zwischen dem Fettgewebe noch vorhandenen normalen oder auch schon in einfacher Abmagerung begriffenen, aber bei erhaltener Querstreifung noch in gewisser Weise contraktionsfähigen Muskelelemente wird es selbstverständlich abhängen, ob und bis zu welchem Grade der hypervoluminöse Muskel noch willkürlicher Bewegungen fähig ist. Ist eine noch hinreichende Menge von Muskelfasern vorhanden, welche sich auf Willensreiz kräftig und gleichzeitig zu contrahiren vermögen, so sieht man die pseudohypertrophischen Muskeln bei Bewegungsversuchen prall erhärten und in athletischen Formen hervortreten. Es erklärt sich dieses gleichmässige Erhärten und pralle Emporschwellen solcher Muskeln bei ihren Contraktionsbestrebungen grossentheils aus der gesteigerten Spannung, welche das von der Fascie umschlossene Fettgewebe durch die Zusammenziehung und Verkürzung der innerhalb desselben gelegenen Muskelbündel erleidet, und welche bei oberflächlicher Beurtheilung leicht die Täuschung bedingt, als bestehe der hypervoluminöse Muskel aus einer gleichmässigen guten Muskelmasse. Damit begreift sich aber zugleich das paradoxe Verhalten, dass trotz prallen Erhärtens der Muskelbäuche im Momente einer willkürlichen Contraktionsbestrebung eben doch der Effekt auf die zu bewegenden Glieder ausbleibt oder nur in einem Grade erfolgt, der in keinem Verhältnisse steht zu dem in plastischen Umrissen und unter derber Consistenz geschehenden Hervortreten des gesammten Muskels.

Hierbei werden wir aber auch noch einen anderen Faktor für die Erklärung gewisser Erscheinungen nicht unberücksichtigt lassen dürfen, nämlich die neben der Lipomatose vorhandene interstitielle Bindegewebswucherung. Von deren Menge und Alter, von dem Grade der an ihr im späteren Laufe des Prozesses, wie überall an neugebildetem Bindegewebe, zu Stande kommenden Retraktion, von der Stärke des Druckes und der Spannung, welche dadurch auf die Fettgewebsmassen ausgeübt wird, wird es abhängig sein, ob, wie in einem Theile der Fälle hervorgehoben wird, die hypervoluminösen Muskeln auch in der Ruhe eine besondere Härte, Derbheit und selbst das normale Muskelgewebe übertreffende Consistenz besitzen, oder ob dieselben schlaff, weich, teigig sich anfühlen und damit sofort mehr an das Vorhandensein einer einfachen Fettgewebsmasse erinnern. Es wiederholen sich eben an den pseudohypertrophischen Muskeln die gleichen Verhältnisse, wie wir sie anderwärts so häufig an den in Gestalt umschriebener Tumoren auftretenden pathologischen Fettgewebsbildungen vorfinden, an denen man ebenso, je nach der grösseren oder geringeren Menge des zugleich vorhandenen Bindegewebes, die Formen des Lipoma durum (Fibrolipoma) und molle unterscheidet. Auf eine reichlichere Menge von Bindegewebe und dessen Retraktion aber werden wir die so häufig beobachteten Muskelverkürzungen und Sehnenspannungen zurückführen müssen, welche sich an den pseudohypertrophischen Muskeln ausbilden und jene permanenten Contrakturen und Verkrümmungen bedingen, wie sie namentlich an den meist zuerst und vorwiegend erkrankenden unteren Extremitäten in der Form des Pes varus und varo-equinus zur Entwickelung gelangen (§ 194).

§ 196.

In einigen Fällen wurden fibrilläre Contraktionen an den pseudohypertrophischen Muskeln beobachtet (Wagner, Lutz, Eulenburg). Sicherlich würden dieselben häufiger zur Wahrnehmung gekommen sein, wenn nicht deren äussere Erscheinung theils durch das die noch

restirenden Muskelelemente reichlich umgebende Fettgewebe, theils durch eine mehrmals vorhandene exzessive Entwickelung des Panniculus adiposus behindert gewesen wäre. Die in vielen Fällen (23 mal) beobachtete blaurothe Färbung der hypervoluminösen Beine, besonders hervortretend bei Entblössung und Bewegungsversuchen, eine bläuliche Marmorirung, dunkelblaue netzförmige Sprenkelung, ein Durchzogensein der Haut derselben mit varikösen Venen dürfte einerseits in collateralen Strömungen des Venenblutes bei den in den Muskeln bestehenden Gefässobliterationen, andererseits in der durch die darniederliegende Muskelfunktion bedingten Beinträchtigung des Rückflusses begründet gewesen sein, wird aber keinesfalls, wie dies von einigen Autoren geschieht, als charakteristisch für Pseudohypertrophie betrachtet werden können, indem die gleichen Erscheinungen auch bei der progressiven Muskelatrophie (§ 110) beobachtet werden. Auf gleiche Ursachen, einerseits die Funktionsstörung, andererseits die Circulationsanomalieen, werden die mitunter (9 mal) sowohl objektiv constatirbaren, wie subjektiv den Kranken bemerkbaren Temperaturverminderungen an den pseudohypertrophischen Theilen bezogen werden müssen, und es erinnern dieselben ebenso an analoge, bei der progressiven Muskelatrophie vorkommende Verhältnisse (§ 109). Sensibilitätsstörungen mangelten, wenigstens wird deren nur in so seltenen Fällen erwähnt, dass dieselben kaum als wesentliche Bestandtheile des Symptomencomplexes betrachtet werden können. Die Funktionen der höheren Sinne, sowie der inneren Organe, ausgenommen die Respirationsapparate, blieben immer unbetheiligt.

§ 197.

Bezüglich der Todesursache findet sich in nur wenigen Fällen (10 mal) Genaueres angegeben. Die Mehrzahl der Kranken entzog sich der weiteren Kenntniss der Beobachter und scheint zur Zeit noch am Leben. Indessen ist bemerkenswerth, dass der Tod in den meisten der genannten 10 Fälle durch Affektionen der Respirationsorgane erfolgte, so durch morbillöse Pneumonie (Meryon), Bronchitis und Bronchopneumonie (Eulenburg), Pleuropneumonie (Duchenne, Barth), Phthisis (Duchenne), akute Larynx- und Trachealaffektion (Meryon, Wagner), so dass auch in dieser Beziehung die Verhältnisse vollkommen an die für die progressive Muskelatrophie bekannten Thatsachen sich anreihen (§ 174). In einem der von Coste und Gioja erzählten Fälle starb der Kranke unter den Symptomen von „Herzhypertrophie“; in einem Falle von Lutz wird Scharlach als Todesursache angeführt; Müller's Fall starb an den Folgen einer complicirenden Geistesstörung. Im Allgemeinen scheint aus den vorliegenden Materialien hervorzugehen, dass weibliche Kranke häufiger ein höheres Alter erreichen, als männliche.

§ 198.

Eine eingehende Betrachtung verdient das Verhalten der pseudohypertrophischen Muskeln gegen die elektrischen Ströme. Fast sämmtliche Beobachter stimmen mit einander darin überein, dass die elektromuskuläre Contraktilität an den hypervoluminösen Muskeln eine verminderte gewesen sei, einzelne Autoren constatirten selbst ein vollständiges Erloschensein der Erregbarkeit, oder es gelang nur bei Anwendung sehr starker Ströme bemerkbare Contraktionserscheinungen zu erzielen. Nur einzelne Beobachter sprechen sich im gegentheiligen Sinne aus, und es möchte nach deren Angaben scheinen, als ob die elektromuskuläre Contraktilität eine von der Norm nicht wesentlich abweichende gewesen wäre. So fand

Sigmund an einem Theile der hypervoluminösen Muskeln „starke“ Reaktion gegen den Induktionsstrom, allerdings an einem anderen Theile derselben verminderte Erregbarkeit; Duchenne spricht bei einer seiner frühesten Beobachtungen von normaler Reaktion gegen den elektrischen Reiz, gelegentlich seiner späteren Fälle dagegen von Verminderung der elektromuskulären Contraktilität. Auch Eulenburg will „Integrität“ der elektrischen Erregbarkeit gefunden haben, behauptet aber irrthümlich, dass auch in den Fällen von Kaulich, Stoffella, Spielmann und Griesinger ein gleiches Verhalten bestanden habe, während doch alle diese Beobachter einer Verminderung der elektromuskulären Contraktilität an den hypervoluminösen Muskeln ausdrücklich erwähnen. Wird aber aus den Angaben jener Autoren von dem Bestehen einer „normalen“, „prompten“, „starken“ Reaktion, einer „Integrität der elektromuskulären Contraktilität“ auch wirklich ein normales Verhalten der Muskeln gegen den elektrischen Strom in der That als bewiesen erachtet werden dürfen? Es werden hier Zweifel gestattet sein, da alle Angaben über die Intensität der applicirten Ströme, sowie vergleichende Prüfungen mit derselben Stromesstärke an gleichnamigen Muskeln gesunder Individuen fehlen, und man wird der Vermuthung Raum geben dürfen, dass es eben erst eine grössere Stromesintensität war, welche die „prompten“, scheinbar normalen Reizeffekte bedingte, und dass bei der Applikation schwächerer, an normalen Muskeln starke und vollständige Effekte erzeugender Ströme die verminderte Erregbarkeit der hypervoluminösen Muskeln hätte zur Evidenz gebracht werden können. Was meine eigenen Erfahrungen betrifft, welche ich an den von mir beobachteten Fällen zu machen Gelegenheit hatte, so muss ich die verminderte Erregbarkeit der hypervoluminösen Muskeln für beide Stromesarten, namentlich bei der direkten Muskelreizung mit Entschiedenheit behaupten, und es scheint, als ob angesichts der in den Muskeln bestehenden anatomischen Veränderungen die Möglichkeit einer Integrität der Erregbarkeit schon von Vorne herein ausgeschlossen werden dürfte.

Für die Beurtheilung der bei der elektrischen Prüfung sich ergebenden Resultate wird man mehrere Faktoren in Rechnung ziehen müssen, und zwar, abgesehen von den individuellen Verschiedenheiten der Erregbarkeit, wie sie schon unter normalen Verhältnissen bestehen und ebenso bei krankhaften Zuständen sich geltend machen, vor Allem die Intensität des applicirten Stromes und die Summe der Widerstände, welche sich dem Eindringen und der Verbreitung desselben durch den krankhaft veränderten Muskel entgegenstellen. Versucht man einen durch diffuse Lipomatose entarteten Muskel mit dem faradischen oder galvanischen Strom direkt zu erregen, so ist begreiflich, dass, indem Fettgewebe der Verbreitung des elektrischen Stromes bekanntlich enorme Widerstände entgegensetzt, die gleichmässige Einwirkung des elektrischen Agens auf die innerhalb des Muskels noch vorhandenen Muskelfaserbündel in hohem Grade behindert sein muss, und dass selbst Ströme von beträchtlicher Intensität vielleicht nur wenige und oberflächlich gelegene Muskelbündel zu erregen im Stande sein werden, deren Contraktionen nicht genügen, um einen nennenswerthen Effekt zu erzeugen. Ströme von mittlerer Stärke, wie sie einen gesunden Muskel in kräftige und vollständige Contraktion versetzen, bringen daher an lipomatösen Muskeln nur sehr geringe, vielleicht selbst gar keine Contraktionserscheinungen hervor, oder man bedarf Ströme von sehr erheblicher, kaum zu ertragender Intensität, um ergiebige Contraktionen zu erzielen. In keinem Falle aber werden die an lipomatösen Muskeln zu Stande kommenden Zusammenziehungen den an normalen Muskeln durch gleich starke Ströme erzeugten Effekten gleich kommen können, und immer werden aus den angegebenen Gründen die hypervoluminösen Muskeln

eine mehr oder weniger herabgesetzte, unter Umständen selbst durchaus mangelnde elektrische Erregbarkeit darbieten.

Anders dagegen gestalten sich die Verhältnisse bei der indirekten (extramuskulären), vom motorischen Nervenstamme her geschehenden Reizung, bei welcher jene, durch das interstitielle Fett- und Bindegewebe gesetzen abnormen Widerstände nicht in Betracht kommen. Die längs der Nervenbahnen ohne ungewöhnliche Hindernisse sich fortpflanzende elektrische Reizung erregt gleichzeitig alle noch vorhandenen Muskelfaserbündel, so dass, wenn noch eine hinreichende Zahl contraktionsfähiger Elemente restirt, als Totaleffekt eine mehr oder minder ergiebige Contraktion resultirt. In gleicher Weise sind solche Muskeln auch für den Einfluss des Willens noch immer wirkungsfähig, insoferne die Leitung des Willensreizes längs der Nervenbahnen zu den noch vorhandenen Muskelelementen durch das interponirte Fettgewebe keine Einbusse erfährt, und wenn immerhin auch die Leistungsfähigkeit der lipomatösen Muskeln eine im Vergleich zu normalen Muskeln verminderte ist, so ist hieran nicht das Fettgewebe zu beschuldigen, sondern die zu einem mehr oder minder beträchtlichen Grade gediehene Atrophie und Abmagerung der eigentlichen Muskelelemente. Ist noch eine erheblicheMenge intakter Muskelfasern vorhanden, oder befindet sich im Muskel eine grössere Zahl hypertrophischer Elemente, deren Vorkommen innerhalb lipomatöser Muskeln festgestellt ist (§ 185), so kann bei willkürlicher Innervation, ebenso wie bei der elektrischen Erregung des motorischen Nervenstammes während der Contraktion eine solche Compression des Fettgewebes und damit eine solche Spannung der Muskelfascie geschehen, dass der hypervoluminöse Muskel prall erhärtet und als ein derber und harter Bauch sich emporwölbt, und man bei oberflächlicher Beurtheilung und ohne das Resultat der direkten elektrisehen Reizung zu vergleichen, zu der Vermuthung, es möchte ächte Hypertrophie des gesammten Muskels bestehen, verleitet werden könnte. Während indessen der ächten Hypertrophie wohl immer auch eine wirkliche Steigerung der physiologischen Leistungsfähigkeit zukömmt, und bei derselben die direkte elektrische Reizung die kräftigsten Reizeffekte mit Leichtigkeit auslöst, finden wir dagegen bei der Pseudohypertrophie eine nicht bloss relativ im Verhältniss zum gesteigerten Volumen, sondern auch absolut verminderte Aktionsfähigkeit, und die faktische Leistung des Muskels für die zu bewegenden Theile erfolgt immer in einer mehr oder minder beschränkten und unvollständigen Weise. So lassen sich denn aus den im Muskel vorhandenen anatomisch-histologischen Zuständen die bei Pseudohypertrophie zu beobachtenden paradoxen Erscheinungen genügend begreifen: d. h. Fähigkeit der willkürlichen Contraktion bei Schwäche und Unvollständigkeit der Aktion in je nach der Summe der atrophischen Muskelelemente wechselndem Grade neben gesteigertem Volumen des Muskels, und Fortdauer der elektrischen Erregbarkeit vom Nerven her neben verminderter, selbst aufgehobener Erregbarkeit bei direkter Muskelreizung mittels beider Stromesarten. Gehen die Muskelfasern mit den weiteren Fortschritten der diffusen Lipomatose immer mehr zu Grunde, so vermindert sich damit mehr und mehr die willkürliche, wie elektrische Erregbarkeit, und nur noch sehr starke Ströme vermögen dann noch leise Contraktionsphänomene zu erzeugen, bis auch diese in den extremen Stadien des Leidens bis auf die letzten Reste schwinden, und totale Vernichtung der Muskelfunktion die Folge ist. Schon Wernich waren die hier berührten Thatsachen nicht unbekannt geblieben, indem er ausdrücklich hervorhebt, dass in seinem Falle die elektrische Contraktilität vermindert gewesen sei, wenn man die Elektroden direkt auf die hypervoluminösen Muskeln aufgesetzt habe, dagegen nur geringe Differenzen gegenüber der Norm erkennbar gewesen seien, wenn man die

Elektroden auf die Nervenstämme habe einwirken lassen, und es erklärt derselbe die Verhältnisse in durchaus richtiger Weise dadurch, dass durch die interfibrilläre Fettentwickelung abnorme Widerstände gesetzt worden seien[1]). Wir selbst konnten dei dem von uns beobachteten Kranken (Fall XXI) mit Bestimmtheit constatiren, dass die Resultate der Untersuchung vom Nerven aus mittels des inducirten und constanten Stromes genau übereinstimmten mit den Verhältnissen der willkürlichen Bewegungsfähigkeit. Wo die willkürliche Bewegung vermindert war, da war es auch die elektrische Erregbarkeit vom Nerven aus, ganz aufgehoben aber die direkte Muskelreizung. An jenen Muskeln, an denen gar keine willkürliche Bewegungsfähigkeit mehr bestand, ergab auch die direkte und indirekte Reizung mit beiden Stromesarten nur Negatives.

Es begreift sich, dass dieselben Verhältnisse auch an solchen Muskeln bestehen können, in welchen die interstitielle Lipomatose noch nicht jene excessiven Grade erreichte, um ein gesteigertes Volumen zu bedingen, also an Muskeln, welche bei normalem Volumen eine Verminderung der Funktion darboten. Derartige Muskeln mögen zu der hie und da geäusserten Meinung Veranlassung gewesen sein, dass der pseudohypertrophischen Schwellung ein Stadium der Muskellähmung vorausgehe, und dass der ganze Prozess im Wesentlichen neurotischen Ursprungs sei. Nur die Untersuchung mit dem elektrischen Strome, resp. die Constatirung der Verschiedenheiten bei der direkten und indirekten Reizung, sowie die Vergleichung der hierdurch gewonnenen Resultate mit dem Verhalten der willkürlichen Bewegungsfähigkeit werden im Stande sein, die anatomisch-histologischen Vorgänge innerhalb des Muskels und den Grad einerseits der Lipomatose, andererseits der Atrophie der Muskelelemente nachzuweisen, und den Zustand von motorischen Paralysen zu unterscheiden (§ 195).

§ 199.

Was das Verhalten der sog. elektromuskulären Sensibilität betrifft, so lauten die Angaben der Beobachter widersprechend. Die meisten Stimmen (Stoffella, Eulenburg, Wagner, Benedikt) erklären sich für eine Steigerung, nur wenige (Kaulich) für eine Verminderung derselben; Einzelne wollen auch von dem Vorkommen normaler Verhältnisse sich überzeugt haben (Stoffella). Wenn man unter „elektromuskulärer Sensibilität" jene Sensation versteht, mit welcher die durch den elektrischen Reiz hervorgerufenen Contraktionen der Muskeln vermöge der in letzteren vorhandenen sensiblen Elemente zum Bewusstsein gelangen, so wird man zugeben müssen, dass wir es hier mit einem sehr unsicheren und schwankenden Criterium zu thun haben, über dessen Werth ich bereits früher (§ 173) bezüglich der progressiven Muskelatrophie meine Bedenken ausgesprochen habe. Zu den dort erwähnten Schwierigkeiten, welche der Beurtheilung und Abschätzung der Grade der elektromuskulären Sensibilität entgegenstehen, tritt speziell hier noch der Umstand hinzu, dass es sich bei der Pseudohypertrophie fast durchgehends um Kinder handelt, bei denen Furcht und Aengstlichkeit eine grosse Rolle spielen, und deren Schmerzäusserungen immer nur einen höchst zweifelhaften und subjektiven Maassstab werden abgeben können, wenn es sich um die Frage einer gesteigerten elektromuskulären Sensibilität handelt. Wenn für einzelne Fälle behauptet wird, dass die elektromuskuläre Sensibilität bei gleichzeitiger Verminderung der elektromuskulären Contraktilität herabgesetzt gewesen sei, so wird man berücksichtigen müssen, dass eben die

[1]) Deutsches Archiv f. klinische Medizin. II. 1866. S. 241.

Contraktionsfähigkeit des Gesammtmuskels wegen der Atrophie seiner Elemente eine verminderte war, und man wird unter diesen Verhältnissen, wo die ungenügende oder fehlende Contraktion des Muskels eine Erregung der sensiblen Muskelnerven nicht mehr in der normalen Weise zu Stande bringen konnte, keineswegs berechtigt sein, sofort auf das wirkliche Vorhandensein einer herabgesetzten Erregbarkeit der sensiblen Muskelnerven zu schliessen. Wendet man aber zur beabsichtigten Erzielung kräftigerer Contraktionen der in ihrer Erregbarkeit herabgesetzten Muskeln und zur Ueberwindung der in den pseudohypertrophischen Muskeln bestehenden abnormen Widerstände intensivere Ströme an, so wird alsdann sehr wohl eine nun zu Stande kommende stärkere und direkte elektrische Reizung der sensiblen Nerven der Muskeln und der Haut, deren combinirte Erregung von Kindern wohl nicht getrennt wird percipirt werden können, zu der irrthümlichen Annahme einer gesteigerten elektromuskulären Sensibilität Veranlassung geben können, und es dürften vielleicht die Angaben einiger Beobachter von dem Bestehen einer erhöhten elektromuskulären Sensibilität neben herabgesetzter elektromuskulärer Contraktilität hierin ihre Erklärung finden.

§ 200.

Die Benennungen, unter denen man die in diesem Capitel abgehandelte Erkrankung beschrieben hat, sind ebenso verschieden, wie die Anschauungen, denen man sich über die Natur derselben hingegeben hatte. Duchenne, ursprünglich von der Ansicht ausgehend, dass es sich um ächte Muskelhypertrophie in Folge einer cerebralen Störung handle, hatte die Affektion zuerst als „Paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale“ bezeichnet; als er später die lipomatöse Natur der hypervoluminösen Muskeln erkannte, aber immer noch an dem Ausgangspunkte der Erkrankung, wenn auch nicht vom Gehirn, so doch vom Nervensystem überhaupt festhalten zu müssen glaubte, wählte er die Bezeichnung „Paralysie musculaire pseudohypertrophique“. Die gleichfalls von Duchenne stammende Bezeichnung „Paralysie myosclerosique“, sowie der neuerdings von Jaccoud[1]) vorgeschlagene Name: „Sclerose musculaire progressive“ dürfte wenigstens insofern eine gewisse Berechtigung besitzen, als hiermit der interstitielle Prozess bindegewebiger Wucherung ausgedrückt erscheint, wenn immerhin diese Bezeichnungen mit gleichem Rechte auch auf die fibrös degenerirten Muskeln der gewöhnlichen progressiven Atrophie angewendet werden könnten. Die einfache Bezeichnung „Muskelhypertrophie“, deren sich zuerst Griesinger, nachher Wernich, Stoffella u. A. bedienten, dürfte zu Missverständnissen führen können, und ebensowenig scheint uns die von Fritz[2]) und Tuefferd[3]) gewählte Benennung „Paralysie avec surcharge graisseuse interstitielle“ entsprechend, indem sie die Lähmung in den Vordergrund stellt und damit eine neurotische Genese der Krankheit andeutet. Der Name „Lipomatosis musculorum luxurians progressiva“, den Heller vorschlägt, sowie die von Seidel gewählte Bezeichnung „Atrophia musculorum lipomatosa“ stellt wohl die Fettwucherung in den Vordergrund, schliesst aber jene, wenn auch nur sehr seltenen Fälle nicht ein, in denen das Hypervolumen der Muskeln lediglich durch

---

[1]) Jaccoud. Traité de Pathologie interne. Tom. I. Paris 1869. p. 364.

[2]) Fritz, Remarques sur les paralysies avec surcharge graisseuse interstitielle (Hypertrophie apparente). Gaz. hébdom. No. 34. 1865. p. 529.

[3]) Tuefferd, Essai sur la paralysie avec surcharge graisseuse interstitielle. Thèse. Strassbourg 1866.

Bindegewebswucherung bedingt ist. Zumal letztere Bezeichnung würde ebenso wohl auch auf die ohne Hypervolumen einhergehende diffuse Lipomatose der Muskeln bei der gewöhnlichen progressiven Muskelatrophie (§ 18) angewendet werden können, und lässt gerade das wesentliche Moment, wodurch beide Affektionen einzig und allein von einander sich unterscheiden, unberücksichtigt, d. h. den Exzess der bis zu Hypervolumen führenden interstitiellen Gewebswucherung. Gerade aber bei der identischen Natur der progressiven Muskelatrophie und der in Rede stehenden Erkrankungsform dürfte es wohl am Zweckmässigsten erscheinen, den Namen ersterer auch für letztere möglichst beizubehalten und dieselbe als „Atrophia muscularis progressiva pseudohypertrophica“ zu unterscheiden, wenn man nicht der Kürze wegen einfach die Benennung „Pseudohypertrophia musculorum“ vorziehen sollte, indem ja keine anderweitige Erkrankungsform der Muskeln bekannt ist, welche eine gesteigerte und gleichmässige Volumszunahme derselben bedingen könnte, und indem damit zugleich in präciser Weise die Unterscheidung von der wahren Muskelhypertrophie gegeben ist. Ich habe aus den genannten Gründen den meiner Meinung nach allen anderen Bezeichnungen vorzuziehenden Namen „Pseudohypertrophie“ wählen zu dürfen geglaubt.

§ 201.

Was die Therapie betrifft, so blieben die angewendeten Mittel meist ohne Erfolg. Das in einigen Fällen versuchte Jodkalium, ebenso tonische Mittel, wie Eisen, China, Leberthran u. dgl., äusserten keinen merklichen Einfluss auf den fortschreitenden Gang des Prozesses. Ueber den Werth der in neuerer Zeit mehrfach geübten Galvanisirung des Halssympathikus lauten die Angaben verschieden. Während Benedikt in 3 Fällen zwar nicht vollkommene Heilung, aber doch günstige Wirkungen durch die genannte Applicationsweise des constanten Stromes erzielte, wobei indessen zu bemerken ist, dass in einem der Fälle zugleich der Induktionsstrom direkt auf die erkrankten Muskeln angewendet wurde, blieb dagegen in dem von mir beschriebenen Falle XXII die von Erb längere Zeit hindurch fortgesetzte Galvanisirung des Sympathikus, sowie des Rückenmarkes ohne sichtliches Resultat, ja Roquette will selbst von jedem Versuche, den Halssympathikus galvanisch zu behandeln, offenbare Verschlimmerung in seinem Falle beobachtet haben, während dagegen eine während längerer Zeit geübte Faradisation der atrophischen und ebenso der hypervoluminösen Muskeln entschieden günstig wirkte. Auch soll nicht unerwähnt bleiben, dass Duchenne durch die lokalisirte Faradisation in 2 Fällen nach mehrmonatlicher Behandlung Heilung effektuirte, wobei aber allerdings auch gleichzeitig hydrotherapeutische Proceduren, Massirungen und Leberthran in Anwendung kamen. Somit scheint es, als ob, wenn wir zugleich die therapeutischen Resultate bei der progressiven Muskelatrophie berücksichtigen (§ 176), die lokalisirte Faradisation der Muskeln, in einer nicht allzu vorgerückten Periode des Leidens nach der richtigen Methode und mit der erforderlichen Consequenz angewendet, am Meisten Hoffnung für einen günstigen Ausgang bieten könnte. Die Wirkungen der genannten Behandlungsmethode möchten durch eine rationell geleitete Gymnastik, durch hydrotherapeutische Proceduren, sowie durch ein im Allgemeinen tonisirendes diätetisches Verfahren wesentlich gefördert werden können.

Cap. IX.

Die progressive Bulbärparalyse und ihre Beziehungen zur progressiven Muskelatrophie.

§ 202.

Als die merkwürdigste, zugleich aber in Bezug auf ihre Deutung schwierigste Combination, deren die progressive Muskelatrophie fähig ist, ist jene Affektion zu bezeichnen, welche zuerst von Duchenne[1]) im Jahre 1860, gestützt auf die Beobachtung von 13 Fällen, als „Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres“ (Paralysis glosso-pharyngo-labialis), von den neueren deutschen Autoren nach Wachsmuth's Vorgang[2]) als „progressive Bulbärparalyse“ beschrieben wurde, und seither die Aufmerksamkeit der Pathologen in so hohem Grade beschäftigte.

Zu den wesentlichsten und frühzeitigsten Symtomen dieser eigenthümlichen, als eine progressive und meist doppelseitige Paralyse gewisser motorischer Kopfnerven sich darstellenden Affektion gehören gewisse Störungen der Sprache und Deglutition, welche meist allmälig, mitunter allerdings in einer ziemlich rapiden Weise zur Entwickelung gelangen. Zunächst ist es eine Störung in der Funktion der Nn. hypoglossi, durch welche die artikulirenden Bewegungen der Zunge in der Weise beeinträchtigt werden, dass, indem die Spitze derselben den oberen Schneidezähnen nicht mehr angelegt, und deren Rückenfläche nicht mehr gegen das Gaumengewölbe angedrückt werden kann, die Aussprache der Zungen- und Gaumenconsonanten leidet. Die Sprache der Kranken wird dadurch mehr und mehr beeinträchtigt und schwerverständlich. Die schon durch die Zungenparalyse in gewissem Grade bedingte Störung der Deglutition wird gesteigert durch die in zweiter Reihe sich hinzugesellende Paralyse der Constriktoren der Pharynx, welche auf Lähmung im Bereiche des N. accessorius, resp. dessen dem inneren Aste angehörigen, in den Ramis pharyngeis Nervi vagi verlaufenden Fasern,

---

[1]) Duchenne, Arch. génér. de Med. Sept. Oct. 1860.

[2]) Wachsmuth, Ueber progressive Bulbärparalyse und die Diplegia facialis. Dorpat. 1864.

zu beziehen sind. Entweder gleichzeitig damit oder bald nachher kömmt es zu Lähmungserscheinungen im Bereiche der Nn. faciales, deren den M. orbicularis oris und die dem Munde zunächst gelegenen Muskeln, sowie oftmals auch die den weichen Gaumen innervirenden Aeste in ihrer Funktion beeinträchtigt werden. Das Gaumensegel hängt schlaff herab; die Unmöglichkeit des Abschlusses der Choanen bedingt beim Versuche zu schlucken Regurgitation der Speisen nnd Getränke durch die Nase. Zu den bereits vorhandenen Sprechstörungen gesellen sich noch Artikulationsstörungen der Lippenconsonanten, indem ein grosser Theil der Luftsäule wegen der Lähmung des Gaumensegels und des Constriktor pharyngis super. beim Sprechen durch die Nasenhöhle entweicht, und der Rest nicht mehr stark genug ist, um die Lippen in der erforderlichen Weise in Schwingungen zu versetzen. Zugleich erklärt sich aus der Lähmung der Gaumensegelmuskeln der näselnde Klang der Laute. Schliesst man, wie Duchenne bemerkt, die äusseren Nasenöffnungen, so lässt sich die Artikulation der Labiaten verbessern, indem jetzt der gesammte Exspirationsstrom mit grösserer Kraft die Lippen zu passiren gezwungen ist. In Folge der Lähmung des M. orbicularis oris können die Lippen nicht mehr zum Pfeifen, Blasen u. dgl. gespitzt werden; die Aussprache der Vokale O und U wird unmöglich, und wenn zugleich, wie dies oftmals geschieht, die die Mundspalte in die Quere verlängernden Muskeln (Depressor anguli oris, labii inferioris, Risorius) an der Lähmung sich betheiligen, so leidet auch die Artikulation der Vokale E und J. Die Sprache ist jetzt im höchsten Grade beeinträchtigt und durchaus unverständlich. Der wegen der Deglutitionsparalyse in der Mundhöhle sich anhäufende Speichel fliesst in einer den Kranken höchst belästigenden Weise beständig aus der gelähmten Mundspalte; ob dabei, wie man bei der auffallenden Menge und der zähen Natur des ausfliessenden Secretes vermuthen könnte, noch eine Anomalie desselben in quantitativer und qualitativer Beziehung stattfindet, bleibt dahingestellt. Da wegen der Zungenlähmung die Epiglottis im Momente des Schlingens nicht niedergedrückt und damit der Kehlkopfeingang nicht geschlossen werden kann, so gelangen leicht Speichel und Theile von Speisen und Getränken in den Kehlkopf und erzeugen in den ausgeprägten Krankheitsformen Anfälle heftiger Athemnoth und plötzlicher Suffokation. Nur ausnahmsweise ist die Reihenfolge, in der sich die Lähmungserscheinungen entwickeln, eine von der angegebenen verschiedene. So beobachtete Duchenne einmal die Lähmung des Orbicularis oris und des Gaumensegels der Zungenlähmung vorausgehen; A. Eulenburg[1]) sah in einem Falle zuerst Schlinglähmung zu beträchtlicher Höhe gediehen, bis erst spät Lähmung der Zunge, der Lippen und Respirationsstörungen hinzutraten, und in dem Falle von Stein[2]) schienen die Störungen der Sprache und Deglutition ziemlich gleichzeitig in Scene getreten zu sein. Ich selbst habe einen Fall beobachtet, in welchem die Störungen der Sprache, Deglutition und Mundbewegungen gleichzeitig und ziemlich plötzlich nach einer durch Erkältung veranlassten Unterdrückung der Menstruation sich einstellten. Ich will diesen auch in anderen Beziehungen bemerkenswerthen Fall hier in Kürze mittheilen.

Margaretha Bernhard, Tagelöhnerin aus Mutterstadt (Bayr. Pfalz), 22 Jahre alt, früher mit Haus- und Feldarbeit sich beschäftigend, seit 2 Jahren in einer Zuckerfabrik arbeitend, früher stets gesund und ohne hereditäre Krankheitsanlagen erlitt vor $1^1/_2$ Jahren in Folge einer starken Erkältung und Durchnässung eine plötzliche Unterdrückung der Menstruation, welche sich früher immer regelmässig eingestellt hatte. Schon am folgenden Tage nach dem genannten Ereigniss fühlte Pat.

---

[1]) A. Eulenburg, Lehrbuch der funktionellen Nervenkrankheiten. Berlin 1871. S. 554.

[2]) Stein, Doppelseitige Lähmung des Facialis und Hypoglossus. Deutsches Archiv f. klin. Med. VI. 1869. S. 596.

Schwierigkeit beim Schlucken, indem feste Bissen im Rachen hängen blieben und nur mit grösster Anstrengung herabbefördert werden konnten, mitunter selbst mit dem Finger wieder hervorgeholt werden mussten. Flüssigkeiten wurden unter Husten und Würgen durch Mund und Nase zurückgestossen. Gleichzeitig damit war die Sprache näselnd geworden und erschwert, und fühlte Pat. Schwierigkeit bei Bewegungen des Mundes. Die Kranke hebt auf wiederholtes Befragen aufs Bestimmteste hervor, dass alle die genannten Erscheinungen gleichzeitig mit einander am folgenden Tage nach jener durch Erkältung veranlassten Suppressio mensium bemerkbar geworden seien. Etwa $^1/_2$ Jahr später fühlte Pat. häufige Stirn- und Hinterhauptschmerzen, welche namentlich beim Bücken sich steigerten, aber durch Bewegungen und Drehungen des Kopfes nicht beeinflusst wurden. Ausserdem fühlt sich Pat. gesund, Appetit, Se- und Excretionen, Schlaf normal; an den innern Organen keine Veränderung. Nur meint Pat. seit ihrer Krankheit etwas magerer und schwächer geworden zu sein. Obgleich die Menstruation nach 6 monatlicher Pause wieder eintrat und seitdem regelmässig wiederkehrte, dauerte doch das Leiden fort und steigerte sich in zunehmendem Grade. Als Pat. am 14. Sept. 1868 in der Klinik aufgenommen wurde, war eine doppelseitige Lähmung fast aller, vom N. facialis versorgten Muskeln auffallend. Beide Mm. frontales waren in nur sehr geringem Grade beweglich, so dass die Stirne vollkommen geglättet erschien und kaum etwas gerunzelt werden konnte. Ebenso waren beide Mm. orbicul. palpebr. nahezu gelähmt; die Blinzbewegungen erfolgten nur sehr selten und andeutungsweise; beim Versuche, die Augen zu schliessen, blieben die Augenspalten grossentheils offen, und man erkannte dabei, wie die Bulbi in richtiger Weise nach innen und oben sich stellten. Die Hebemuskeln der Ober- und Unterlippe, die Zygomatici, Levator. angul. oris etc. konnten wohl willkürlich noch bewegt werden, aber mit nur geringer Energie. Am Schechtesten fungirt der M. orbicul. oris; die Unterlippe hängt schlaff herab, so dass die untere Zahnreihe bloss liegt; Blasen, Spitzen des Mundes und dgl. sind nur sehr beschränkt möglich, und des Nachts fliesst gewöhnlich Speichel aus dem halbgeöffneten Munde, ebenso beim Essen und Kauen, wenn die Speichelsekretion reichlicher vor sich geht. Beim Kauen fällt beiderseits der Bissen häufig auf den Boden der Mundhöhle oder zwischen Unterkiefer nnd Wange, so dass Pat. mit dem Finger nachhelfen muss. Sehr erschwert sind die Deglutitionsbewegungen; die Bissen bleiben lange auf dem Zungengrunde liegen oder im Rachen hängen, bis sie durch vielfache Schluckbestrebungen zum Herabgleiten gebracht werden. Noch schwieriger ist das Schlucken von Flüssigkeiten, welche häufig in den Kehlkopf gelangen und heftiges Husten und Würgen hervorrufen. Das Gaumensegel ist total paralytisch, hängt schlaff herab, wird beim Intoniren gar nicht gehoben. Uvula steht gerade. Pharynxschleimhaut livid und katarrhalisch; in der Rachenhöhle fortwährend Anhäufung einer grösseren Menge zähen Schleimes. Die ganze Rachenschleimhaut bis herab zum Kehlkopfeingang ist wohl gegen Berührung empfindlich, aber selbst die stärksten mechanischen Reizungen bringen keine Spur von Reflexbewegung hervor. Auch im Gesichte sind die Reflexbewegungen gänzlich aufgehoben; fortdauernde Epiphora an beiden Augen, Nasenhöhlen trocken; Berührungen der Oberfläche der Bulbi erzeugen nicht den geringsten reflektorischen Effekt; nur durch Reizung der Nasenschleimhaut lassen sich noch Reflexbewegungen hervorbringen. Die Zunge kann nach allen Richtungen hin wohl noch bewegt werden, aber auch nur in offenbar beschränktem Grade; namentlich ist das Herausstrecken derselben schwierig, und kann dieselbe kaum über den Rand des Lippenroths hervorgeschoben werden. Doch steht die Zunge sowohl in der Mundhöhle, wie beim Herausgestrecktsein gerade. Beim Sprechen hat Pat. das Gefühl, als sei die Zunge zu schwer. Die Kaumuskeln fungiren normal; die Sensibilität im Gesicht und an den Schleimhäuten überall erhalten. Die Bewegungen der Bulbi nach allen Richtungen hin ungestört. Pupillen normal und von guter Reaktion. Keine Anomalie der Sinnesfunktionen. Von Atrophie der Zunge oder der Gesichtsmuskeln keine Spur. Sehr bemerkenswerth war, dass während der letzten Zeit des Spitalaufenthaltes mitunter plötzliche, lähmungsartige Schwächeanfälle in beiden oberen Extremitäten sich einstellten, welche bald einige Stunden, bald selbst einen Tag lang andauerten, mitunter kaum ein stärkeres Erheben der Arme gestatteten, aber immer wieder rasch vorübergingen. Ob sich später dauernde Lähmung der oberen Extremitäten entwickelte, vermag ich nicht anzugeben, indem Pat. sich der weiteren Beobachtung entzog. Die Organe der Brust- und Unterleibshöhle durchaus gesund. Der Harn hell, bei der Aufnahme in die Klinik von 1006 spez. Gew., aber ohne Vermehrung der Gesammtmenge, frei von Albumin, reich an Phosphaten. Nach mehreren Tagen hob sich das spez. Gew. zur Norm. Am 31. Januar 1869 begab sich die Kranke ungebessert in ihre Heimath.

§ 203.

Manchmal gesellen sich zu den beschriebenen Lähmungserscheinungen im Bereiche der Nn. hypoglossi, accessorii und faciales auch noch paralytische Zustände an den Kehlkopfmuskeln, welche auf eine Betheiligung der innerhalb der Recurrentes verlaufenden motorischen

Filamente des Vagus zu beziehen sind. Schon Duchenne[1]) glaubte in einigen seiner Fälle Stimmbandlähmung annehmen zu dürfen; indessen lieferten erst Gerhardt[2]), Fauvel[3]) und Ziemssen[4]) hiefür die laryngoscopischen Beweise. Die Stimme wird rauh und aphonisch. Indem bei der abnormen Weite der paralytischen Glottis die im Thorax enthaltene Luft unter einen stärkeren Druck versetzt werden muss, um die Stimmbänder in tönende Schwingungen zu versetzen, so ist erklärlich, warum in Folge der übermässigen Anstrengung der Exspirationsmuskeln die Kranken beim Sprechen leicht ermüden; zugleich bedingt die wegen der Stimmbandlähmung vorhandene Unmöglichkeit kräftigen Hustens und Expectorirens die Anhäufung von Schleim, Speichel u. s. w. im Kehlkopf, und damit das Auftreten dyspnoischer Anfälle und laryngealer Suffocation. Die in dem Falle von Fauvel laryngoscopisch nachgewiesene katarrhalische Röthung der Schleimhaut des Kehlkopfs, mit Schleimanhäufung in demselben, möchte als die Folge des Hineingelangens fremdartiger Bestandtheile (Speichel, Speisetheilchen) in den Kehlkopf zu betrachten sein, ebenso wie die mitunter sich entwickelnden schweren, selbst den Tod bringenden bronchitischen und pneumonischen Affektionen als die Folge eines Transportes derselben in die tieferen Luftwege. Mitunter ist es ein zu den extremsten Graden sich steigernder Marasmus, eine wegen der gestörten Deglutition sich entwickelnde tödliche Inanition, wodurch das qualvolle Leiden der Kranken sich beendet. Ob eine mitunter beobachtete Verlangsamung des Pulses, oder ein unter plötzlichem Aufhören des Herzschlages erfolgender Tod (Duchenne) auf Reizung der motorischen Herzäste des Vagus bezogen werden darf, bleibt dahingestellt; andere Autoren, wie Mignard[5]), sprechen im Gegentheil von einer in den Endstadien der Krankheit auftretenden tumultuarischen und unregelmässigen Herzaktion, welche eher als eine paralytische Erscheinung im Bereiche der bezeichneten Vagusäste gedeutet werden müsste. Fieber fehlt, wenn nicht entzündliche Complicationen hinzutreten. Appetit und Digestion bleiben in der Regel ungestört, ebenso die Intelligenz und Sinnesfunktionen.

Wie erwähnt, so betreffen die Störungen meist nur den N. hypoglossus und Gebiete des N. accessorius und facialis, mitunter auch des Vagus, während die Funktionen der benachbarten sensiblen Nerven (Trigeminus, Auditorius, Glossopharyngeus), sowie der weiter nach vorne entspringenden Gehirnnerven in der Regel ungestört bleiben. Indessen kömmt es mitunter zu Ausnahmen von der angegebenen Regel, sowie sich auch die Lähmungen im Bereiche des N. facialis nicht immer auf die unteren Gesichtsäste beschränken. In einem der Leyden'schen Fälle schien auch die motorische Portion des Trigeminus betheiligt; in 2 Fällen von Hérald bestanden Erscheinungen einseitiger Oculomotoriusparalyse. A. Eulenburg sah Parese des rechten Abducens und zunehmende Schwerhörigkeit dem charakteristischen Bilde der Krankheit vorausgehen, und auch Benedikt spricht von Störungen der Augenbewegungen. In Wachsmuth's bekanntem Falle bestand doppelseitige Lähmung sämmtlicher Aeste des Facialis,

---

1) Duchenne. De l'Electrisation localisée. Paris 1861. pag. 632.

2) Gerhardt. Studien und Beobachtungen über Stimmbandlähmung. Virch. Archiv, 27. Bd. 1863. S. 315. — Derselbe, zur Casuistik der Gehirnkrankheiten. Jenaer Zeitschrift für Medizin und Naturwissenschaften. I. Bd. Leipzig 1864. S. 196.

3) Fauvel, L'Union médicale. No. 51, 52. 1867.

4) Ziemssen. Laryngoscopisches und Laryngotherapeutisches. Deutsches Archiv für klinische Medizin. IV. Bd. 1868. S. 378.

5) Mignard, De la Paralysie dite labio-glosso-laryngée. Thèse. Strassbourg 1867. pag. 37.

ebenso in dem vorhin von mir mitgetheilten Beispiele. Manchmal gesellen sich im Verlaufe des Leidens motorische Lähmungen der oberen oder zugleich auch der unteren Extremitäten auf einer oder beiden Seiten hinzu, und selbst die Rumpfmuskeln bleiben nicht immer intakt. Es entwickeln sich dann die Erscheinungen einer allgemeinen motorischen Paralyse, an welcher selbst die Sphinkteren der Blase und des Mastdarms sich betheiligen können. So gesellte sich in einem der von Trousseau beobachteten Fälle zur Bulbärparalyse eine plötzlich auftretende Lähmung des rechten Armes und Beines, in einem anderen Falle desselben Autors progressive Schwäche des rechten Armes mit Lähmung der Blase und des Rektums. In dem von mir vorhin erzählten Falle kam es mitunter zu plötzlich auftretenden, aber immer wieder verschwindenden lähmungsartigen Schwächeanfällen in beiden oberen Extremitäten, die bald mehrere Stunden, bald selbst einen ganzen Tag andauerten.

In Bezug auf die elektrischen Verhältnisse werden verschiedene Resultate gemeldet. Duchenne[1]), Empis[2]), Rosenthal (in 2 Fällen), Stein[3]), Leyden[4]) u. A. fanden die elektromuskuläre Erregbarkeit der gelähmten Theile intakt, während Benedikt[5]), Huber[6]), Gerhardt[7]) und Rosenthal (in einem Falle) erhebliche Verminderung, selbst vollkommenen Mangel derselben constatirten. Wachsmuth[8]) vermochte mit dem faradischen Strome weder bei direkter Reizung, noch bei Reizung des Facialis Contraktionserscheinungen an den gelähmten Gesichtsmuskeln hervorzurufen. In einem sehr reinen und ausgeprägten Falle meiner Klinik (67jähriger Mann) dagegen ergab die faradische und galvanische Reizung der Gesichtsmuskeln, der Zunge und des Gaumensegels keine auffallende Verminderung der Erregbarkeit bei nur sehr geringer Reflexaktion. Aehnliche Differenzen finden sich in den Angaben der Beobachter bezüglich der Reflexerregbarkeit der gelähmten Muskeln, und während Charcot[9]), Duchenne, Rosenthal, Leyden dieselbe normal fanden, constatirten Andere, wie Trousseau[10]), Wachsmuth, Müller[11]), ein Fehlen derselben. Auch in dem oben von mir genauer mitgetheilten Falle eines 22jährigen Mädchens mangelte vollkommen jede Reflexerregbarkeit der gelähmten Muskulatur des Gesichtes und Rachens. Es dürften sich diese Verschiedenheiten in der elektrischen und reflektorischen Erregbarkeit wohl aus den anatomischen Alterationen erklären, wie sie in den verschiedenen Phasen der Erkrankung an den Nerven und Muskeln zur Entwickelung gelangen können. — Die Sensibilität der Haut des Gesichtes, sowie der betreffenden Schleimhäute scheint

---

1) Duchenne, Arch. génér. de Med. Oct. 1860. p. 433.

2) Empis, Gaz. des Hôpit. No. 73, 77. 1862.

3) Stein, a. a. O. S. 597.

4) Leyden, Ueber progressive Bulbärparalyse. Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten. II. 1870. S. 643. III. 1872. S. 338.

5) Benedikt, Elektrotherapie. Wien 1868. S. 217.

6) Huber, Zur Casuistik der Diplegia facialis. Deutsches Archiv für klin. Med. II. 1867. Seite 604.

7) Gerhardt, Virch. Archiv. 27. Bd. 1863. S. 315. Es ist auffallend, dass G. in einer späteren Mittheilung über denselben Fall (Jenaer Zeitschrift f. Med. und Naturwissenschaften. I. 1864. S. 196) der aufgehobenen elektromuskulären Contraktilität nicht mehr erwähnt, sondern im Gegentheil von einem Erhaltensein der elektrischen Erregbarkeit spricht.

8) Wachsmuth, a. a. O. S. 4.

9) Charcot, Note sur un cas de Paralysie glosso-laryngée. Arch. de Physiol. norm. et path. Paris. No. 2 1870. p. 247.

10) Trousseau, Clinique médicale. Deutsch von Culmann 2. Bd. Würzburg 1868. S. 297.

11) Müller, Hospitals Tidende. No. 22, 23. 1861 — Schmidt's Jahrbücher. 113. Bd. S. 169.

immer vollständig intakt zu bleiben. Indessen muss erwähnt werden, dass in einigen Fällen (Trousseau[1]), Gerhardt, Leyden) Schmerzen beobachtet wurden, welche periodisch im Hinterkopf und Nacken auftraten und sich von da mitunter bis zur Stirne und vorderen Halsgegend verbreiteten. In dem oben von mir mitgetheilten Beispiele wurden Klagen über häufige Stirn- und Hinterhauptschmerzen geführt, welche beim Bücken sich steigerten, aber durch Bewegungen des Kopfes nicht beeinflusst wurden; ebenso bestanden in einem anderen Falle meiner Beobachtung heftige, den Beginn des Leidens begleitende Hinterhauptschmerzen, welche aber im späteren Verlaufe der Krankheit wieder verschwanden. Bälz[2]) erzählt neuerlichst einen Fall, in welchem der Entwickelung des Leidens eine gewisse Zeit hindurch heftige Kopfschmerzen vorausgingen, denen Krampfanfälle an Lippen und Zunge folgten, welche immer etwa 5 Minuten anhielten und das Schlingen und Sprechen hinderten. Allmälig machten diese Krampfanfälle dauernden Lähmungszuständen im Bereiche der genannten Muskelgebiete Platz, und es entwickelte sich erst jetzt mehr und mehr das bekannte Bild der Bulbärparalyse. Als Ursache dieses in Bezug auf seine Entwickelungsweise von dem gewöhnlichen Bilde der progressiven Bulbärparalyse allerdings wesentlich abweichenden Falles fand sich eine basale Geschwulst, welche die Brücke und das verlängerte Mark comprimirte.

Der Verlauf der progressiven Bulbärparalyse ist immer ein chronischer und schwankt nach Duchenne's Zusammenstellung innerhalb eines Zeitraumes von 1—3 Jahren. Ob in den vorgerückten Erkrankungsformen Heilung möglich, ist zu bezweifeln; in den früheren Krankheitsstadien scheinen durch eine passende Behandlung (Galvanismus) Stillstände, selbst Heilungen erzielt werden zu können. Kräftige Ableitungen im Nacken (Vesikantien, Haarseile u. dgl.) möchten des Versuches werth sein. Bezüglich der Aetiologie der Krankheit besitzen wir zur Zeit noch geringe Kenntnisse. In einzelnen Fällen wird heftige Erkältung und Durchnässung (Leyden), in einem Falle Ueberanstrengung der Lippen und Zunge durch ermüdendes Spielen von Blasinstrumenten (Stein) beschuldigt. In dem von mir (S. 323) mitgetheilten Falle entwickelten sich die Krankheitssymptome bei vorher vollkommener Gesundheit unmittelbar und in rascher Folge nach einer durch heftige Erkältung bewirkten Unterdrückung der Katamenien.[3])

§ 204.

Meist lassen sich an den betroffenen Muskeln mit Ausnahme der Funktionsstörung äusserlich keine Abweichungen von der Norm erkennen, und gerade die Persistenz eines nor-

---

[1]) Trousseau, de la paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres. Gaz. des Hôpit. No. 12, 14. 1863.

[2]) E. Bälz, zur progressiven Bulbärparalyse. Archiv der Heilkunde. XIII. 1872. S. 192.

[3]) Während ich dieses schreibe, beobachte ich in meiner Klinik einen Mann von 64 Jahren (Jakob Becker aus Rülsheim bei Germersheim), der an dem ausgeprägtesten Bilde der progressiven Bulbärparalyse vorgeschrittenen Grades leidet. Als Ursache wird mit aller Bestimmtheit heftige Erkältung und Durchnässung angegeben, indem Pat. genöthigt war, während des Krieges im August 1870 eine Brodladung von Germersheim nach Weissenburg zu fahren. Es regnete stark und anhaltend, und Pat., ein vorher ganz gesunder Mann, war genöthigt bei schwitzendem Körper stundenlang im Wasser zu gehen und zu stehen. Schon in den ersten Tagen nach der Heimkehr fühlte Pat. eine „trockene Hitze“ über den ganzen Körper, sowie Trockenheit im Halse, doch ohne Schmerz, und bereits nach 14 Tagen war Erschwerung der Sprache unverkennbar. Etwa ein Jahr später gesellten sich Lähmungserscheinungen der Deglutition und des Orbicularis oris, sowie häufiges Gähnen hinzu.

malen Umfanges derselben gehört zu den wesentlichsten klinischen Merkmalen, durch welche sich die Affektion von der progressiven Atrophie der gleichen Muskelparthieen unterscheidet (§ 213). Indessen gilt die anatomische Integrität des Muskelgewebes doch nur für eine gewisse Zahl der Fälle und für eine bestimmte Periode der Erkrankung, und es geschieht mehrmals einer früher oder später an den gelähmten Muskeln hinzutretenden Atrophie Erwähnung, welche sich, namentlich an der Zunge, unter ausgeprägten fibrillären Zuckungen in einer meist ziemlich rapiden Weise entwickelte. Bezüglich der hierbei am Gewebe der gelähmten Muskeln vor sich gehenden histologischen Veränderungen lauten die Angaben der Beobachter keineswegs übereinstimmend. Duménil und Trousseau sprechen lediglich von fettiger Degeneration. Leyden hebt ein blassröthliches oder gelbröthliches Aussehen der Muskeln hervor; die Muskelbündel seien ungleich atrophisch, die einzelnen Primitivfasern der Bündel wiederum in verschiedenem Maasse geschwunden, so dass in den höchsten Graden nur ganz dünne, mit einem spärlichen Inhalte versehene Muskelschläuche übrig bleiben. Der Inhalt zeige meistens normale Querstreifung, seltener körnig fettige Trübung; zwischen den Muskelbündeln liege mehr oder minder viel Fettgewebe, besonders reichlich in der Zunge. Wichtiger scheinen uns die Angaben von Charcot, welcher in den später abmagernden Muskeln der Zunge, des Pharynx und Larynx körnige Infiltration der Fasern bei theils noch erhaltener, theils geschwundener Querstreifung, sehr evidente Wucherung der Sarkolemmakerne und erheblichen Kernreichthum des Zwischengewebes constatirte, Veränderungen, welche entschieden auf eine entzündliche Genese der Atrophie bezogen werden müssen.

§ 205.

Die zur Zeit vorliegenden Thatsachen weisen mit Bestimmtheit darauf hin, dass im verlängerten Mark der Ausgangspunkt der Erkrankung gesucht werden müsse. Die von Trousseau, sowie von Duchenne in seiner ersten Arbeit ausgesprochene Meinung, es möchte der Affektion eine primäre Atrophie der motorischen Nervenwurzeln zu Grunde liegen, dürfte wohl heute keine Vertreter mehr finden. Nachdem zuerst Bärwinkel[1]) gelegentlich eines Referates über Duchenne's erste Arbeit einige Gesichtspunkte bezüglich der anatomischen Lokalisation der Krankheit in richtiger Weise festgestellt hatte, gelang Wachsmuth[2]) durch die sorgfältige und lichtvolle Analyse des von ihm beobachteten Falles und gestützt auf physiologische Thatsachen und theoretische Erwägungen zu der Ueberzeugung, dass in der Medulla oblongata der Sitz der anatomischen Störung gesucht werden müsse, und bezeichnete speciell die Fossa rhomboidea und die derselben zunächst gelegenen Theile als die vorzugsweise in Betracht kommenden Regionen. Die Untersuchungen von Schröder van der Kolk[3]) haben gezeigt, dass die Ganglienzellen, aus denen die meisten motorischen Kopfnerven ihren Ursprung nehmen, gruppenweise im Boden des 4. Ventrikels gelagert sind, und dass in der unteren Hälfte der Rautengrube nahe der Mittellinie die grauen Ursprungskerne des N. hypoglossus, accessorius und vagus, in der oberen Hälfte derselben jene des N. facialis, weiterhin der motorischen Parthie des Trigeminus und des N. abducens sich befinden. Ebenso ist nach den Untersuchungen des genannten Forschers zweifellos, dass die

---

1) Bärwinkel, Schmidt's Jahrbücher der gesammten Medizin. 110. Bd. 1861. S. 296.

2) Wachsmuth, a. a. O.

3) Schröder van der Kolk, Bau und Funktionen der Medulla spinalis und oblongata etc. Deutsch von Theile. Braunschweig. 1859. S. 130.

Kerne des N. hypoglossus, accessorius und facialis durch Radialfasern mit den Oliven in Verbindung stehen, vermöge welchen Zusammenhanges die letzteren als die Coordinationscentren für die zahlreichen Bewegungscombinationen der Zunge beim Sprechen und Schlucken, sowie für die mimischen Bewegungen betrachtet werden müssen. Sämmtliche klinische Erscheinungen weisen mit zwingenden Gründen auf die genannten Gebilde als den Sitz der Störung hin, und jede Erkrankung des verlängerten Markes, wenn dieselbe jene, in so engem Raume bei einander liegenden Stellen betheiligt, wird den Symptomencomplex der Paralysis glosso-pharyngo-labialis im Gefolge haben müssen. Das in manchen Fällen beobachtete Hinzutreten von Störungen im Bereiche des Vagus und anderer Kopfnerven würde ohne Schwierigkeit durch ein progressives Fortschreiten des Erkrankungsprozesses auf die in der Nachbarschaft gelegenen Kerne und centralen Faserzüge dieser Nerven gedeutet werden können, ebenso wie sich das Hinzutreten von hemi- und paraplegischen Motilitätsstörungen an den Extremitäten aus einem Uebergreifen der Erkrankung auf die Pyramidenfaserung begreifen liesse. Eine bereits erfolgte Betheiligung der Oliven bei noch intakten Kernen und Wurzelfaserungen der Nn. hypoglossi, accessorii und faciales würde dann anzunehmen sein, wenn bei gestörter Artikulation, Deglutition und Mimik noch die Reflexbewegungen vorhanden sind, während dann, wenn frühzeitig oder im späteren Verlaufe des Leidens die Funktion der grauen Ursprungskerne vernichtet, oder die Continuität und Leitung der centralen Wurzelfasern der genannten Nerven unterbrochen wird, oder wenn es bereits zu einer sekundären Degeneration der peripherischen Nervenstämme gekommen ist, auch die reflektorische und elektrische Erregbarkeit mangelt, und damit Eigenthümlichkeiten hervortreten, wie sie bei gewissen peripherischen Paralysen motorischer Nerven bestehen.

§ 206.

Bezüglich der Natur der im verlängerten Mark vor sich gehenden pathologisch-anatomischen Störung besitzen wir zur Zeit erst eine geringe Zahl von Beobachtungen. Wachsmuth vermuthete als Grundlage einen der grauen Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge analogen Vorgang, jedoch ohne hiefür anatomische Belege beibringen zu können. Trousseau constatirte in einigen Fällen Sclerose der Medulla oblongata bis fast zu knorpeliger Consistenz, und auch Mignard schliesst sich der Annahme einer Bulbussclerose an. In dem von Hun[1]) beschriebenen Falle eines 58jährigen Mannes, bei dem sich zu den Erscheinungen der Paralysis glosso-pharyngo-labialis späterhin Schwäche der Arme und Beine, sowie Contrakturen in den Flexoren der Arme und Hände gesellten, zeigten sich bei der Sektion Pons und Medulla oblongata fester als normal. Der Boden des 4. Ventrikels war der Hauptsitz der Veränderung, das Bindegewebe war daselbst sehr hyperplastisch, die Zellen der grauen Kerne der Nn. faciales und hypoglossi hatten ihre Sternform verloren, ihre Fortsätze eingebüsst, waren kleiner als normal, gefüllt mit Pigment und granulirter Masse, und von einander getrennt durch weite Zwischenräume. Auch in den Vorder- und Seitensträngen des Rückenmarks, und zwar in dessen ganzen Länge, fand sich Sklerose mit Vermehrung des Bindegewebes, und die grossen multipolaren Ganglien der Vorderhörner waren an Zahl geringer, granulirt und pigmentirt. Die betreffenden Kopfnerven, sowie die vorderen Wurzeln der

[1]) Hun, Labio-glosso-laryngeal Paralysis. American Journ. of insanity. Oct. No. 2. 1871. — Centralblatt f. d. med. Wissenschft. No. 27. 1872. S. 428

Rückenmarksnerven, besonders links, zeigten sich atrophisch. Cerebellum hyperämisch. Mit Recht bezeichnet H. die Rückenmarksaffektion als eine von der Medulla oblongata ausgegangene sekundäre Degeneration. Gerhardt fand in seinem Falle Veränderungen der Varolsbrücke, bestehend in einer etwa $^1/_2$ Ctm. von deren hinterem Rande entfernten, erbsengrossen, braunvioletten, erweichten Stelle, welche unmerklich in die gesunde Umgebung überging. Nur wenige Nervenfasern waren hier noch erhalten; dagegen fanden sich viele Myelinformationen und einzelne Hämatoidinkrystalle; die Kapillaren waren in grosser Zahl theils spindelförmig, theils ampullär erweitert, und umgeben von einer verdickten Bindegewebsschichte. Auch im obersten Theile des Rückenmarkes fand sich rechts vorne ein etwa 2''' breiter, eingesunkener Erweichungsheerd; die Zeichnung der grauen Substanz in der hinteren Hälfte des Rückenmarksquerschnittes verwaschen, an den Hinter- und Seitensträngen diffuse grauröthliche Färbung. Vom verlängerten Mark wird nur gesagt, dass dessen linke Hälfte, besonders die Pyramide, etwas schmäler als rechts gewesen sei, dass sich aber auf dem Durchschnitt keine makroskopische Veränderung gezeigt habe. Der Mangel einer mikroskopischen Untersuchung der Medulla oblongata, als des wesentlichsten und wichtigsten Theiles, beeinträchtigt leider sehr die Verwerthbarkeit dieses Falles. Sehr genaue und wichtige Angaben bezüglich der anatomisch-histologischen Veränderungen verdanken wir Leyden, welcher in 4 Fällen eine myelitische Erweichung des verlängerten Marks und gewisser Theile des Rückenmarks, nämlich des inneren Abschnittes der Vorderstränge und des den grauen Hinterhörnern zunächst gelegenen Theiles der Seitenstränge, zu constatiren vermochte. Die Hinterstränge verhielten sich immer normal. Das Mikroskop enthüllte in den erkrankten Theilen der Medulla oblongata und spinalis eine ausgedehnte Einlagerung von Fettkörnchenzellen bei Wucherung der Zwischensubstanz, durch welche die Zwischenräume zwischen den Querschnitten der Nervenfasern verbreitert erschienen. Zwischen den theilweise atrophischen und marklosen Nervenfasern lagen theils Corpora amylacea, theils ziemlich grosse, sternförmige Zellen, sowie runde und ovale Kerne; die Achsencylinder waren zum Theil gequollen, verbreitert und körnig infiltrirt. Auch die grauen Vorderhörner des Rückenmarks waren durchsetzt von Körnchenzellen, ihre grossen Ganglienzellen an Zahl vermindert, mit undeutlichen Kernen versehen, verkleinert, glänzend und theilweise stark pigmentirt; die gleiche Veränderung bestand an den die grauen Ursprungskerne der Nn. hypoglossi und der übrigen affizirten motorischen Kopfnerven constituirenden Ganglienzellen. Am Stärksten war die Veränderung des Rückenmarks ausgeprägt in der Regio cervicalis und dorsalis, setzte sich, dem Türck'schen Schema der sekundären Degeneration entsprechend, nach Unten hin mit abnehmender Intensität fort, und erstreckte sich nach Oben auf die Pyramidenkreuzung und deren Fortsetzungen in den Pons hinein, um gegen das obere Ende des letzteren hin zu verschwinden.

Als zweifelloser Befund ergab sich in der Mehrzahl der zur Autopsie gelangten Fälle ein atrophischer Zustand derjenigen Gehirnnerven, in deren Gebiet die charakteristischen Lähmungserscheinungen bestanden. Die Wurzeln der Nn. hypoglossi, accessorii, faciales, glossopharyngei, mitunter auch der vagi, werden als verdünnt, graulich durchscheinend, selbst fast zu Bindegewebsfäden umgewandelt geschildert. Leyden fand in seinen Fällen die Ursprungsfasern der Nn. hypoglossi, vagi, accessorii und faciales dünner als normal, und bis tief in die Substanz hinein atrophisch. Trousseau spricht von üppiger Gefässbildung, interstitieller Bindegewebswucherung und Hämatoidineinlagerungen in den atrophischen Wurzeln der Nn. hypoglossi und sucht hieraus die Existenz chronisch-entzündlicher Vorgänge zu deduciren. Neben den erwähn-

ten Veränderungen der Nervenwurzeln, welche mit dem centralen Processe Hand in Hand zu gehen schienen, fanden sich mitunter auch die Stämme der betreffenden Nerven affizirt, doch nahmen dieselben in einzelnen Fällen in ihrem weiteren Verlaufe, je mehr sie sich ihrer peripherischen Verbreitung in den Muskeln näherten, ein normales Verhalten bezüglich Struktur und Volumen wieder an, so dass sich hieraus der Beweis eines centrifugal fortschreitenden degenerativen Prozesses zu ergeben schien.

Auch für die oben geschilderten, an den von den betheiligten motorischen Kopfnerven versorgten gelähmten Muskeln früher oder später zu Stande kommenden, nach Charcot's Befunden offenbar entzündlichen Veränderungen (§ 204) liegt es nahe, an einen aus dem verlängerten Mark längs der Nervenstämme herab bis in die gelähmten Muskeln descendirenden Entzündungsvorgang zu denken, und somit die anatomisch-histologischen Alterationen, wie sie an den Nervenwurzeln, Nervenstämmen und Muskeln zur Erscheinung gelangen, als sekundäre, fortgeleitete Störungen aufzufassen. Die namentlich an der gelähmten Zunge mitunter innerhalb verhältnissmässig kurzer Zeit unter reichlichen fibrillären Zuckungen erfolgende Atrophie (Schultz[1]) Stein, Leyden) könnte sehr wohl als der Ausdruck myositischer Vorgänge gedeutet werden.

§ 207.

Man wird auf Grund der bereits jetzt schon vorliegenden Thatsachen als festgestellt betrachten können, dass dem Symptomencomplexe der reinen und uncomplicirten progressiven Bulbärparalyse in der Mehrzahl der Fälle bald mehr in chronischem, bald mehr in akutem Gange sich entwickelnde, bald zu Induration, bald zu Erweichung führende, primäre entzündliche Vorgänge innerhalb des verlängerten Markes (Myelitis) zu Grunde liegen, sowie dass als die wesentlich und hauptsächlich hier in Betracht kommende Stelle der Boden des 4. Ventrikels bezeichnet werden muss, in welchem die grauen Kerne der Nn. hypoglossi, accessorii, faciales und vagi, sowie die centralen Faserzüge der bezeichneten Nerven in engem Raume beisammen liegen. Von hier aus vermag die aktive Störung bald empor auf die Substanz der Pyramiden, bald nach unten auf das Rückenmark sich zu propagiren, in welch' letzterem Falle der Gang der sekundären Gewebsstörung in der Regel auf bestimmte Abschnitte der Vorderseitenstränge, entsprechend dem von Türck aufgestellten Schema, sich zu beschränken scheint. Oder es schreitet der Prozess aktiver Gewebsstörung aus dem verlängerten Marke auf die Wurzeln und Stämme der genannten Nerven mehr oder weniger weit fort, und vermag selbst in progressiv descendirendem Gange bis in die von denselben versorgten Muskeln zu gelangen, um in letzteren nach kürzere oder längere Zeit vorausbestandener Lähmung Atrophie auf entzündlichem Wege zu Stande zu bringen. Aber nicht allein primäre Erkrankungen des verlängerten Markes, sondern ebenso auch sekundäre, vom Gehirn oder Rückenmark her auf dasselbe fortgesetzte Alterationen werden das Symptomenbild einer Paralysis glosso-pharyngo-labialis hervorzurufen im Stande sein können, sowie überhaupt jede Erkrankung dem verlängerten Marke benachbarter Gebilde, wenn dieselbe die Funktion der im Boden des 4. Ventrikels gelegenen Gebilde mittelbar oder unmittelbar beeinträchtigt, sich mit dem Bilde der Bulbärparalyse zu verbinden vermag. Hier dürfte an den bereits oben citirten Fall von Bälz

[1]) Schultz, Beiträge zu den Motilitätsstörungen der Zunge. Wiener mediz. Wochenschrift No. 38, 39. 1864.

zu erinnern sein, in welchem die Symptome der Bulbärparalyse veranlasst waren durch eine enchondromatöse Geschwulst, welche, vom rechten Foramen lacerum entspringend, nach links und hinten in das Hinterhauptsloch hineinwucherte, sodann zwischen Medulla oblongata und linker Kleinhirnhemisphäre sich durchdrängte, den rechten unteren Theil der Brücke abflachte und das verlängerte Mark fast um 60° um die Längsachse gedreht hatte. Es versteht sich wohl leicht, dass in solchen und ähnlichen Fällen das Krankheitsbild nicht mehr ein einfaches, innerhalb des an sich engen Rahmens einer primären, reinen und uncomplicirten Bulbärparalyse begränztes sein wird, sondern gemischt mit einer grösseren oder geringeren Reihe anderweitiger, meist schon vorherbestehender Erscheinungen, welche mehr oder minder entschieden auf ein tiefes und schweres organisches Leiden der centralen Nervenheerde hindeuten; aber eine aufmerksame Beobachtung wird neben dem Symtomencomplexe der Bulbärparalyse wohl meist die Erscheinungen des zu Grunde liegenden Primärleidens, bald einer multiplen Gehirnsclerose oder einer progressiven Cerebralparalyse, bald eines intracraniellen Tumors oder Erweichungsheerdes, bald einer Rückenmarkserkrankung u. dgl. herauszufinden im Stande sein. Aber es scheint ebenso auch nach einigen, zur Zeit vorliegenden Erfahrungen nicht mehr zweifelhaft zu sein, dass bei organischen Cerebralleiden alle Symptome einer Bulbärparalyse bestehen können, ohne dass eine anatomische Veränderung des Bulbus rhachiticus selbst gleichzeitig vorhanden ist, und es wird in derartigen Fällen ein Urtheil über eine Betheiligung des letzteren an der anatomischen Störung um so mehr nur mit äusserster Vorsicht gefällt werden können, als sich sehr wohl denken lässt, wie bei Erkrankungen des Gehirns und der oberhalb des verlängerten Markes gelegenen Theile die Funktion des letzteren unter Umständen in einer mittelbaren und indirekten Weise beeinträchtigt werden könnte. Jolly[1]) hat kürzlich durch die Analyse eines Falles multipler Gehirnsclerose, in welchem bei Lebzeiten wohl das ausgesprochene Symptomenbild der Bulbärparalyse bestand, die Sektion aber eine Betheiligung des Bulbus an der anatomischen Störung in keiner Weise nachzuweisen vermochte, den Kreis der hier in Betracht kommenden Gesichtspunkte wesentlich erweitert und zugleich mit Recht hervorgehoben, dass bei den complicirten Leitungsverhältnissen, welche vom Grosshirn aus durch die grossen Ganglien und Hirnschenkel zur Medulla oblongata und spinalis und weiterhin zu den peripherischen Nerven bestehen, sowie bei der Vielfachheit der Wege, die der Willenseinfluss auf diesen Bahnen durchlaufen kann, an den verschiedensten Punkten Hindernisse und Leitungsstörungen eintreten können, welche den gleichen Effekt haben können, wie eine direkt in der Medulla oblongata sich lokalisirende Erkrankung.

§ 208.

Charcot, sowie neuerlich Duchenne und Joffroy[2]) legen zur Erklärung der Genese und Deutung der Erscheinungen der progressiven Bulbärparalyse das ganze Gewicht auf die von ihnen in einigen Fällen beobachteten atrophischen Zustände der die grauen Ursprungskerne der motorischen Kopfnerven zusammensetzenden, im Boden der Rautengrube gelegenen

---

[1]) Jolly, Ueber multiple Gehirnsclerose. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 1872. Seite 1.

[2]) Duchenne et Joffroy, De l'Atrophie aigue et chronique des cellules nerveuses de la moëlle et du bulbe rachidien à propos d'une observation de Paralysie glosso-labio-laryngée. Arch. de Physiol. norm. et path. 4. 1870. p. 499. — Duchenne, Recherches icono-photographiques sur la Morphologie etc. Archiv. génér. de Med. May 1870. p. 539.

Ganglienzellen, und es stimmt die Darstellung der genannten Autoren bezüglich der Art der Veränderung an den genannten Elementen im Wesentlichen überein mit der vorhin (§ 206) angeführten, von Leyden und Hun gegebenen Schilderung: Pigmentirung, glänzendes Aussehen und Atrophie der Zellkörper, theilweises oder selbst völliges Fehlen ihrer Fortsätze, Mangel der Kerne, verminderte Zahl der Elemente. Indessen können wir der Anschauung einer primären Natur dieser Veränderung, wie sie von Joffroy und Duchenne vertreten wird, nicht beistimmen, und es lässt sich keine Ursache erkennen, welche eine primäre Atrophie der Ganglienzellen zur Folge haben könnte. Wohl aber lässt sich eine sekundäre Atrophie derselben als die Folge von Erkrankungszuständen und Ernährungsstörungen des zunächst umgebenden Gewebes begreifen, durch welche die Fortsätze der genannten Zellen und deren Zusammenhang mit den centrifugalen und centripetalen Nervenfasern unterbrochen und die Ernährung der Zellkörper selbst beeinträchtigt werden kann. Sehen wir doch auch in anderen Organen, wenn in deren Stroma krankhafte, speciell entzündliche Ernährungsstörungen sich entwickeln, die zelligen Elemente zur Atrophie gelangen, und wir wollen hier nur an die bei Lebercirrhose erfolgende Atrophie der Leberzellen erinnern. Auch wird man nicht übersehen dürfen, dass eine Atrophie der Ganglienzellen schon dann möglich ist, wenn deren Funktion bei lange Zeit hindurch bestehenden Lähmungen dauernd darniederliegt. Wir haben früher (§ 42, 43) gesehen, dass bei der progressiven Muskelatrophie die gleichen atrophirenden Vorgänge an den analogen, in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarkes gelegenen Ganglienzellen vorkommen, und wir haben uns bemüht, die sekundäre Natur derselben nachzuweisen (§ 75, 78). Wir erinnern daran, dass dieselben Veränderungen der Ganglienzellen auch bei der spinalen (essentiellen) Kinderlähmung vorkommen, und Vulpian[1]) beschrieb erst kürzlich einen Fall, in welchem bei einer alten Frau eine aus der Kindheit stammende fettige Atrophie der Muskeln und Knochen der rechtseitigen Extremitäten in Verbindung mit Atrophie der gleichseitigen Rückenmarkshälfte, sowie mit Schwund und Atrophie der im rechten Vorderhorn gelegenen Ganglienzellen bestand. Wir erinnern endlich an die durchaus identischen Veränderungen der Ganglienzellen, wie sie bei Amputirten zu Stande kommen (§ 76). Joffroy und Duchenne sind der Meinung, dass in analoger Weise, wie die Paralysis glosso-pharyngo-labialis auf Atrophie der Ganglienelemente der Nervenkerne im Boden der Rautengrube beruhe, auch die spinale Kinderlähmung, sowie die progressive Muskelatrophie auf eine primäre Atrophie der in den Vorderhörnern des Rückenmarkes gelegenen Ganglienzellen, von denen die vorderen Nervenwurzeln ihren Ursprung nehmen, zurückgeführt werden müsse; der einzige Unterschied bestehe darin, dass bei der Paralysis glosso-pharyngo-labialis und bei der progressiven Muskelatrophie jene Alterationen der Ganglienzellen in chronischer, bei der spinalen Kinderlähmung dagegen in akuter Weise zur Entwickelung gelangen. Wenn aber schon die vorhin erwähnten Gründe, welche gegen die Deutung jener atrophischen Zustände der Ganglienzellen als primärer Veränderungen beigebracht werden können, zur Vorsicht ermahnen, so will es uns fernerhin scheinen, als ob es unmöglich gestattet sein könne, Krankheiten, welche bezüglich ihrer Entwickelungsweise, ihres Verlaufes und ihrer klinischen Symptomatologie so cardinale Differenzen darbieten, auf durchaus identische anatomische Veränderungen der gleichen Elemente zurückzuführen. Wenn Joffroy und Duchenne diese Schwierigkeiten durch die Annahme zu lösen versuchen, dass nur ein

---

[1]) Vulpian, Arch. de Physiol. norm. et pathol. No. 2. 1870. p. 316.

Theil jener Ganglienzellen motorischer, ein anderer Theil dagegen trophischer Natur sei, dass bei der Paralysis glosso-pharyngo-labialis nur die motorischen, bei der progressiven Muskelatrophie nur die trophischen Elemente, bei der spinalen Kinderlähmung dagegen, bei welcher der Muskelparalyse erst später die Atrophie folge, zuerst die motorischen, nachher auch die trophischen Elemente affizirt würden, so können wir hierin eben nur eine willkürliche Annahme und ungerechtfertigte Hypothese erblicken, welche durchaus ungeeignet ist, eine befriedigende Theorie über das Wesen der genannten Erkrankungsformen zu begründen.

§ 209.

Unter den verschiedenen Benennungen, unter denen die bisher abgehandelte Krankheitsform von den Autoren beschrieben wurde, scheint uns die Bezeichnung „progressive Bulbärparalyse", welche zuerst von Wachsmuth gewählt und von der Mehrzahl der deutschen Pathologen adoptirt wurde, als die zumeist empfehlenswerthe, insoferne sie in richtiger Weise den Sitz und den Ausgang der Störung im Allgemeinen andeutet. Die von Duchenne geübte Benennung: „Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres" dürfte selbst in der abgekürzten Fassung als „Paralysis glosso-pharyngo-labialis," ebenso wie die von Trousseau beliebte Bezeichnung: „Paralysie glosso-labio-laryngée" oder „Paralysie glosso-laryngée" schon wegen ihrer Schwerfälligkeit allzu unbequem erscheinen, abgesehen davon, dass diese Bezeichnungen doch nicht das ganze Gebiet der Möglichkeiten umfassen, indem in nicht seltenen Fällen die Störung noch auf eine weitere Zahl von Gehirnnerven, sowie auf spinale Gebiete übergreift. Ein Gleiches gilt für den Terminus „Paralysie triple", dessen sich gleichfalls Trosseau bediente. Auch halten wir die Benennung: „progressive Paralyse der Gehirnnerven," unter welcher Benedikt die Krankheit abhandelt, sowie die hie und da vorkommende Bezeichnung: „Multiple Gehirnnervenlähmung" desshalb für nicht glücklich, weil sie der Vorstellung von dem primären Sitz der Erkrankung in den Nerven Raum zu geben geeignet sein könnte, nicht aber den eigentlichen Heerd der Affektion innerhalb des Centralorganes bezeichnet.

---

§ 210.

Die Hauptfrage, welche uns weiterhin beschäftigen soll, ist die nach dem Zusammenhang und den Beziehungen der progressiven Bulbärparalyse mit der progressiven Muskelatrophie. In der Literatur findet sich eine Reihe von Beispielen niedergelegt, in denen der Symptomencomplex der Bulbärparalyse mit dem der progressiven Muskelatrophie sich combinirte, wobei das chronologische Verhältniss beider Affektionen entweder in der Weise zu erkennen war, dass die Bulbärparalyse zu einer vorher bestehenden progressiven Muskelatrophie früher oder später sich hinzugesellte, oder dass umgekehrt einer präexistirenden Bulbärparalyse das Bild einer mehr oder minder über den Körper sich verbreitenden progressiven Muskelatrophie sich anreihte. Derartige Combinationsfälle wurden von Duménil[1]) und

[1]) Duménil, Gaz. hébdomad. No. 25. 1859. — No. 27, 29, 30. 1867.

Duchenne[1]) mitgetheilt; auch von Valentiner[2]), Wilks[3]), Leyden[4]) u. m A. beschriebene Fälle gehören in diese Categorie. Dass es sich hiebei, wie Duchenne meint, lediglich um ein Spiel des Zufalles gehandelt habe, welcher zwei, ihrem Wesen nach verschiedene Erkrankungen eben manchmal in einem und demselben Individuum vereinigte, wird kaum angenommen werden können. Aber ebenso wenig dürfte Duménil Anhänger finden, welcher beide Affektionen mit einander confundirt und die progressive Bulbärparalyse einfach für eine Varietät der progressiven Muskelatrophie erklärt. Die Verschiedenheit beider Erkrankungsformen tritt schon bei einer nur oberflächlichen Betrachtung hervor. Die von progressiver Atrophie befallenen Muskeln zeigen eine immer zu dem Grade der fortschreitenden Atrophie der contraktilen Elemente im Verhältnisse stehende und sich steigernde Funktionsstörung, die willkürlichen Bewegungen, die Reflexe und die elektrische Erregbarkeit schwinden erst mit den letzten Resten der Muskelsubstanz, während die durch Bulbärparalyse affizirten Kopfmuskeln in eine mitunter auffallend rasch sich vervollständigende Lähmung eintreten, ohne dass das Volumen derselben zunächst sich vermindert oder das Gewebe derselben irgend eine anatomische Veränderung darbietet. Dabei zeigt sich bei der Bulbärparalyse die reflektorische und elektromuskuläre Erregbarkeit in vielen Fällen herabgesetzt oder gänzlich fehlend, und wenn auch bei derselben mitunter Atrophie der Muskeln zu Stande kommt, so ist dies immer ein sekundärer, späterer Vorgang, welcher an den bereits vorher mehr oder minder gelähmten Muskeln hinzutritt.

§ 211.

Aber bei aller Verschiedenheit beider Affektionen wird doch in solchen Fällen, wo sich dieselben in der Weise miteinander combiniren, dass zu einer vorher bestehenden progressiven Muskelatrophie Bulbärparalyse sich hinzugesellt, ein innerer Zusammenhang nicht in Abrede gestellt werden können. Unserer Meinung nach verhält sich in solchen Fällen die Muskelatrophie zur Bulbärparalyse, wie Ursache zur Wirkung; jene ist das Primäre, diese das Sekundäre. Als das verbindende Mittelglied aber wird eine aus den erkrankten Muskeln längs der Nervenbahnen ascendirende, in den Cervikaltheil des Rückenmarks übergreifende Neuritis (§ 59—62) bezeichnet werden müssen, und es wird leicht begreiflich sein, dass die im Cervikalabschnitte des Rückenmarks angelangte aktive Ernährungsstörung den nur noch kurzen Weg empor in das verlängerte Mark sich zu propagiren im Stande ist, und, wenn sie speziell die am Boden des vierten Ventrikels nahe beisammengelegenen grauen Ursprungskerne der motorischen Kopfnerven erreicht und successive beeinträchtigt, das hinzutretende Symptomenbild einer progressiven Bulbärparalyse hervorzurufen vermag. Nur auf diesem Wege scheint es uns möglich, die Fälle von zu progressiver Muskelatrophie sich hinzugesellender Bulbärparalyse zu verstehen, und es scheint uns für die Begründung unserer Anschauung von besonderer Bedeutung, dass in allen derartigen Combinationsfällen die oberen Extremitäten, von denen aus die ascendirende Neuritis ihren Weg in den Cervikalabschnitt des Rückenmarks zu finden vermochte, entweder einzig und allein, oder in Verbindung mit noch anderen, mehr

---

1) Duchenne, Arch. génér. de Méd. Oct. 1860. p. 438. — Electrisation localisée. 2. Edit. Paris 1861. p. 643.

2) Valentiner, Ein Beitrag zu der Lehre von der Atrophie musculaire progressive. Prager Vierteljahrsschrift 1855. S. 8.

3) Wilks, Guy's Hospital Reports. 3. Ser. XV. 1870. p. 1.

4) Leyden, a a. O.

oder minder zahlreichen Muskelgruppen meist in ganz besonders entwickeltem Grade von der progressiven Muskelatrophie heimgesucht waren, und dass kein Fall bekannt ist, in welchem bei zu progressiver Muskelatrophie hinzutretender Bulbärparalyse die oberen Extremitäten intakt, und nicht zugleich in den zur Sektion gekommenen Fallen myelitische Erkrankungen im Cervikalabschnitte des Rückenmarkes vorhanden gewesen wären. Für die klinische Erscheinungsweise der Bulbärparalyse aber wird es keine Differenzen bedingen können, ob die ihr zu Grunde liegende Erkrankung der Medulla oblongata eine primäre ist, oder ob dieselbe erst als eine sekundäre, vom Rückenmarke aus emporgestiegene zur Entwickelung gelangte.

Ich kann mir nicht versagen, hier einen von mir beobachteten Fall anzureihen, welcher in einer sehr klaren Weise die Richtigkeit des von mir geschilderten Zusammenhanges der Verhältnisse darzulegen geeignet ist.

Fall XXIV

Simon Statsmann, Bauernknecht von Altwiesloch (bei Heidelberg), 59 Jahre alt, früher stets gesund und Vater von 6 gesunden Kindern, von denen das älteste 25, das jüngste 10 Jahre zählt. Pat. ist seit 2 Jahren Wittwer; die Frau starb wassersüchtig. Hereditäre Krankheitsanlagen sind nicht nachweisbar.

Im Februar 1871 ereignete es sich, dass die rechte Hand des Pat., während er eine Kuh beim Aufspringen des Stieres festhalten wollte, zwischen die beiden Thiere gerieth und, da sie nicht mehr zurückgezogen werden konnte, in dieser fatalen und schmerzhaften Klemme verharren musste, „bis der Fasel fertig war.“ Doch hebt Pat. mit aller Bestimmtheit hervor, dass lediglich die Hand, nicht zugleich auch der Vorderarm, gedrückt worden sei. Von da an fühlte Pat. in der Hand, welche nach dem Abspringen des Stieres ganz blau aussah, häufige Schmerzen und konnte sie nicht mehr so gut wie früher gebrauchen, so dass er sich von da an mehr der linken Hand beim Arbeiten bediente. Erst etwa nach einem Jahre seien die Schmerzen in der Hand allmälig verschwunden; auch sei seit dem Unfalle letztere immer schwächer geworden.

Seit Februar 1872, also etwa ein Jahr später, bemerkt Pat. eine zunehmende Schwierigkeit beim Sprechen und Schlucken; feste Bissen konnten nur mit Mühe und unter wiederholten Anstrengungen heruntergebracht werden, wobei Schmerzen im Halse gefühlt wurden. Flüssigkeiten wurden damals noch gut geschluckt. Auch konnte Pat. seitdem nicht mehr pfeifen und blasen, und der Speichel floss ihm immer aus dem Munde. Kopfschmerzen fehlten. Die bezeichneten Erscheinungen steigerten sich ziemlich rasch zu bedeutenderen Graden; auch behauptet Pat., schon seit der Zeit des ersten Auftretens derselben häufig reissende Schmerzen und Schwächegefühle im rechten Beine verspürt zu haben, so dass er mit dem Beine häufig habe „nachgeben“ müssen. Im Uebrigen gibt Pat. an sich ganz wohl gefühlt zu haben.

Als Pat. am 18. Juni 1872 in das akademische Krankenhaus eintrat, wurde nachstehender Status praesens notirt: Schlaff herabhängende Unterlippe; Speichel träufelt beständig aus dem Munde. Der M. orbicul. oris ist fast total gelähmt, ebenso die Mm. zygomatici, levatores anguli oris und die Muskeln des Kinns; Blasen und Pfeifen ist unmöglich. Dagegen reagiren die Muskeln der oberen Gesichtsparthie, die Augenbewegungsmuskeln und die Kaumuskeln vollkommen normal auf Willensreiz. Pupillen normal. Die Schluckbewegungen sind sowohl für feste, wie für flüssige Gegenstände sehr erschwert. Das Gaumensegel hebt sich nur wenig beim Intoniren; auch sind die Reflexbewegungen des Gaumens und Pharynx bei intakter Sensibilität der Scheimhaut entschieden vermindert. Die Schleimhaut des ganzen Rachens, der Mundhöhle und Zunge stark katarrhalisch affizirt, livid geröthet und sondert viel zähen Schleim ab; auch das Zahnfleisch ist stark geröthet, geschwellt und gelockert. Die Sprache des Kranken ist näselnd, kaum verständlich, kann aber verbessert werden, wenn man die Nase zuhält. Die etwas atrophische, an ihrer Oberfläche Unebenheiten, Runzeln und starke fibrilläre Contraktionen darbietende Zunge kann kaum bis zur Unterlippe vorgeschoben werden und ist nach allen Richtungen hin schwer beweglich. Schleimhaut des Larynx, sowie die Bewegungen der Stimmbänder, wie die laryngoscopische Untersuchung zeigt, durchaus normal. Die Funktion der höheren Sinne ungestört, ebenso die Sensibilität der äusseren Haut. Respiration und Circulation normal; die inneren Organe zeigen bei der objectiven Untersuchung keine Veränderung. Fieber fehlt. Dagegen bot der Harn beim Eintritt und während der ersten Tage des Aufenthaltes des Kranken im Hospitale auffallende Veränderungen; derselbe wurde neutral entleert (spez. Gew. 1022),

nahm sehr bald nach seiner Excretion ammoniakalische Reaktion an und schied sehr viele phosphatische Sedimente ab. Auch beim Kochen bildeten sich im klaren, frisch gelassenen Harn reichlich phosphatische Niederschläge; Spuren von Albumin, dagegen fehlten schleimige oder eiterige Beimischungen. Nach mehreren Tagen hatte der Harn die normale saure Beschaffenheit angenommen, der Gehalt an Albumin war verschwunden, und selbst nach zweitägigem Stehen blieb derselbe klar und sauer.

Die rechte Hand bot das ausgeprägteste Bild der progressiven Muskelatrophie. Thenar, Hypothenar und Mm. interossei bis auf geringe Reste geschwunden, zwischen den Mittelhandknochen tiefe Furchen. Die Finger stehen in hakenförmiger Krümmung. Die Adduction und Abduction des Daumens gelingt kaum, die Opposition gar nicht, am Meisten noch die Flexion. Auch der Druck, der mit der rechten Hand ausgeübt werden kann, ist ein nur schwacher, und es stellt sich bei näherer Betrachtung auch eine mässige Volumsabnahme der Muskulatur an der unteren Hälfte des rechten Vorderarms heraus (rechts $18^1/_2$, links $19^1/_2$ Ctm. Circumferenz). An der oberen Hälfte des Vorderarms, am Oberarm und an den Schultermuskeln dagegen zeigt sich das Volumen nicht vermindert, wohl aber erkennt man an der ganzen Extremität bis herauf zum Deltamuskel zahlreiche fibrilläre Contraktionen, die links fehlen. Eine wesentliche Kraftabnahme der Schulter- und Oberarmmuskulatur rechterseits lässt sich noch nicht mit Entschiedenheit constatiren. An der Muskulatur des Thorax, der linken oberen Extremität und der beiden Beine kann man nichts Abnormes erkennen; nur finden sich an beiden Unterschenkeln stark entwickelte Varices. — Eine von Prof. Erb während 3 Wochen fortgesetzte galvanische Behandlung brachte entschiedene Besserung einzelner Symptome. Der Speichel konnte mehr zurückgehalten werden; die Sprache, Deglutition und die Beweglichkeit der Hand hatten sich merklich gebessert, und auch das Volumen des Ballens des Daumens und Kleinfingers schien etwas zugenommen zu haben. Leider liess sich Pat. nicht mehr zu einem längeren Verbleiben in der Klinik bewegen und verliess dieselbe am 16. Juli; weitere Nachrichten über denselben sind nicht zugegangen.

Es wird wohl Niemandem in den Sinn kommen, für die Entstehung der Muskelatrophie in diesem Falle den gestörten Einfluss eines trophischen Nervensystems beschuldigen zu wollen, vielmehr dürfte es Jedem klar sein, dass hier ein unzweifelhaftes Beispiel jener Atrophie vorliegt, welche wir als „primär traumatische Muskelatrophieen" bezeichneten (§ 87, 142). Ohne Zweifel war es hier die jedenfalls während einiger Minuten fortdauernde, heftige Quetschung der Hand, welche in den Muskeln derselben einen zu Atrophie führenden entzündlichen Vorgang hervorrief, wofür die seit dem Unfalle in der Hand vorhandene Schwäche und längere Zeit hindurch fortdauernde Schmerzhaftigkeit Zeugniss gaben. Von der Hand aus propagirte sich der Prozess per contiguitatem auf die Muskulatur des Vorderarmes, welche gleichfalls, als sich der Kranke in der Klinik vorstellte, bereits entschieden atrophisch geworden war, und dass die progressive chronische Myositis auch schon in die Muskulatur der oberen Vorderarmhälfte und des Oberarms eingetreten war, schien durch die hier bestehenden fibrillären Contraktionen angedeutet. Zugleich aber mussten aus den primär affizirten Muskeln der Hand auch auf die intramuskulären Nervenästchen derselben entzündliche Reizungen übertragen worden sein, welche innerhalb der Nerven des Armes, dem Prozess in den Muskeln gewisser Massen voraneilend, in progressiv ascendirendem Gange in die betreffenden rechtsseitigen Vorderwurzeln gelangten und durch dieselben in den Cervikaltheil des Rückenmarkes sich einleiteten, um von hier aus weiterhin nach Oben auf die im Boden der Rautengrube gelegenen grauen Kerne und deren Umgebung sich fortzusetzen und damit das Symptomenbild der progressiven Bulbärparalyse hervorzurufen. Die im späteren Verlaufe des Leidens hinzutretende Schwäche des rechten Beines deutete auf eine weitere Fortsetzung der in die centralen Nervenapparate eingetretenen Ernährungsstörung auf die nachbarlichen Faserzüge der Pyramiden oder auf anderweitige motorische spinale Gebiete. Dass bei der progressiven Muskelatrophie die intramuskulären Nervenverzweigungen sich an der im Muskelgewebe vor sich gehenden aktiven Gewebsstörung betheiligen und chronisch neuritische Veränderungen erleiden können, glauben wir in früheren Paragraphen (Cap. III) ausführlich dar-

gelegt zu haben, ebenso dass diese aktive Gewebsstörung längs der Nervenbahnen bis selbst in das Rückenmark sich fortzusetzen im Stande ist (Cap. IV.) Wir glauben, dass nur nach der von uns entwickelten Anschauung in dem geschilderten Falle der innere Zusammenhang der Bulbärparalyse mit der progressiven Muskelatrophie verständlich sein könnte; denn an ein etwa rein zufälliges Zusammentreffen zweier, von einander unabhängiger Affektionen hier zu denken, dürfte um so weniger gestattet sein, als bereits eine Reihe von verschiedenen Autoren beobachteter Fälle vorliegt, in denen im Gefolge von progressiven Muskelatrophieen Bulbärparalysen zur Entwickelung gelangten. Wir erinnern hier nur an einen von Leyden[1]) mitgetheilten Fall, welcher mit dem unsrigen auch in so fern eine grosse Analogie besitzt, als in demselben Bulbärparalyse einer progressiven Muskelatrophie schon zu einer Zeit succedirte, als letztere noch auf die linke Hand und den linken Vorderarm sich beschränkte.

---

§ 212.

In durchaus anderer Weise dagegen müssen jene Combinationsfälle aufgefasst werden, in denen die Succession beider Affektionen eine umgekehrte ist, in denen die Symptome einer progressiven Bulbärparalyse den Erscheinungen der progressiven Muskelatrophie vorausgehen. Ich erwähne hier einige in der Casuistik vorliegende Beispiele. Trousseau[2]) erzählt die Krankengeschichte eines 62jährigen Gärtners, der als Reconvaleszent von einer akuten Krankheit ein Näseln der Stimme und die Unfähigkeit bemerkte, einige Consonanten gut auszusprechen. Die Speisen häuften sich zwischen Zähne und Wangen, das Spitzen des Mundes und Blasen waren unmöglich, der Speichel floss fortwährend aus dem Munde. Später gesellte sich Schwäche im rechten Arme und rechten Beine hinzu. Vier Monate später war das Gesicht unbeweglich; der Mund stand halb geöffnet, die Lippen konnten nicht geschlossen werden. Die Zunge schien hinter den Schneidezähnen fixirt und konnte nur mit Mühe etwas vorgestreckt werden. Noch einige Monate später war die untere Parthie der Gesichtszüge ganz unbeweglich, während die obere Hälfte noch deutliches Minenspiel zeigte. Sehr geringe Energie der Respirationsmuskeln, schwache Stimme. Auch die Halsmuskeln traten in Mitleidenschaft, und der Kopf wurde nur mit Mühe balancirt. Zuletzt war auch das Schlingen ausserordentlich schwierig. Die immer schwächer werdenden Extremitäten magerten fortschreitend ab; Pat. konnte nur mit Mühe einige Schritte gehen und nicht ohne Hülfe aus dem Bette steigen. Die Sphinkteren der Blase und des Mastdarms blieben normal; die Intelligenz intakt. Die Sektion zeigte sehr blasse Körpermuskulatur; namentlich die Muskeln des rechten Beines waren brüchig, weich und mit deutlichen Spuren beginnender Fettinfiltration. Die Gesichtsmuskeln, die Muskeln des weichen Gaumens, des Pharynx und Larynx anatomisch unverändert, auch die Zungenmuskulatur ist durchweg von normaler anatomischer Struktur. Am Boden der Rautengrube reichliche Gefässverzweigungen; verschiedene Schnitte durch die Medulla zeigten im oberen Halsmark deutliche Hyperämie und die graue Substanz war dunkler und härter als normal; die Vorderseitenstränge boten eine

---

[1]) Leyden, Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten. II. 1870, S. 648.
[2]) Trousseau, Gaz. des Hôpit. No. 12, 14. 1863.

dem Befunde der Hinterstränge bei der Ataxia locomotoria analoge Färbung und Hyperämie. Ueber den Zustand des verlängerten Markes wird leider nichts Genaueres berichtet. Die Dura mater spinalis ist im oberen Drittel der Nackenparthie verdickt und von aschgrauer Färbung. Nn. faciales an ihren Wurzeltheilen glatt und ohne Veränderung. Glosso-pharyngeus intakt. Die Wurzeln der Vagi und des rechten Hypoglossus waren derart atrophirt, dass sie Zellgewebsfilamenten glichen; mikroskopisch constatirte man in denselben Ablagerung von Hämatin und Schwund eines grossen Theiles der Nervenröhren. Die Wurzeln beider Nn. accessorii graulich, deren Stämme beiderseits dünn; mikroskopisch zeigte sich vermehrte Vascularisation und Turgeszenz der Capillaren des Neurilemms, die Nervenröhren schwer unterscheidbar, das Bindegewebe des Neurilemms sehr entwickelt, reich an elastischen Fasern und durchsetzt von unregelmässig eingestreuten Fettkörnchen. Auch mehrere vordere Spinalnervenwurzeln waren atrophisch. Stein[1]) berichtet die Krankengeschichte eines 53jährigen Webers und Musikanten, der schon wenige Tage nach angestrengtem Spielen von Blasinstrumenten eine undeutliche, lallende Sprache und Schlingbeschwerden bemerkte. Nach einigen Monaten war das ausgeprägte Bild der Bulbärparalyse zur Entwickelung gekommen. Der Mund stand weit offen, die Unterlippe hing herab, zäher Speichel floss in reichlicher Menge aus dem Munde. Die Zunge, welche auf dem Boden der Mundhöhle auflag, konnte nur mit Mühe bis an die Zähne vorgeschoben werden, war stellenweise abgeflacht, hie und da leicht vertieft und in fortwährenden fibrillären Zuckungen begriffen; nur mit Mühe konnten einzelne, ganz unverständliche Worte hervorgebracht werden. Das Schlingen war sehr erschwert. Die Beweglichkeit der Extremitäten ging schwerfällig von Statten, doch kamen erst einige Monate später Erscheinungen von Atrophie an den Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, besonders rechterseits. In einem von Leyden[2]) beschriebenen Falle einer 53jährigen Dienstmagd stellte sich einige Tage nach einem plötzlichen Dyspnoeanfalle erschwerte Beweglichkeit der Zunge beim Essen und Sprechen ein. Diese Erscheinungen nahmen im Verlaufe eines Jahres immer mehr zu, und es traten Speichelfluss und Schlingbeschwerden hinzu. Etwa ein Jahr nach dem ersten Beginn der Krankheitssymptome stellte sich zuert eine Betheiligung der Extremitäten in der Weise ein, dass zuerst der linke Arm öfters versagte, dann allmälig schwächer und schwächer wurde; zuletzt war die Kranke kaum mehr im Stande, mit dem Arme ihre gewohnte Arbeit zu verrichten, und es begann derselbe, besonders die Hand, erheblich abzumagern. Wiederum etwa ein Jahr später waren die Erscheinungen der Bulbärparalyse zu hohem Grade fortgeschritten: die Zunge war in ihrer rechten Hälfte atrophisch geworden und zeigte fibrilläre Contraktionen. Dabei hatte sich eine Abnahme der Kraft und Beweglichkeit im linken Beine eingestellt, und Pat. fühlte ziehende und reissende Schmerzen im linken Arme, sowie Schmerzen in der Stirne, im Hinterhaupte und Nacken. Eine spätere Untersuchung constatirte beträchtliche Atrophie beider Hände, besonders rechterseits, sowie beider Vorder- und Oberarme. Der Tod erfolgte durch Hinzutritt einer akuten Peritonitis. Die Sektion zeigte Atrophie der Wurzeln des Hypoglossus, Vagus und Facialis. Fast die ganze Substanz der Medulla oblongata war leicht atrophisch; in den Pyramiden Wucherung der interneurotischen Substanz, in der Centralmasse der Oliven ziemlich viele Fettkörnchenconglomerate. An den

[1]) Stein, Doppelseitige Lähmung der Nn. faciales und hypoglossi nebst allgemeiner progressiver Muskelatrophie. Deutsches Archiv f. klin. Med. VI. 1869. S. 593.

[2]) Leyden, A. a. O. II. S. 657.

Gefässen der Medulla oblongata ziemlich starke fettige Degeneration der Adventitia. Dieselbe Veränderung der Neuroglia und Einlagerung von Fettkörnchenhaufen erstreckte sich abwärts in die Vorder- und Seitenstränge des Rückenmarks, sowie nach Oben in die Substanz der Brücke. Auch ein anderer von Leyden[1]) ausführlich mitgetheilter Fall ist hierher zu rechnen, insoferne auch in diesem eine während langer Zeit isolirt bestehende Bulbärparalyse sich weiterhin mit den Symptomen der progressiven Muskelatrophie complicirte.

Es geht aus den zur Zeit vorliegenden Fällen deutlich hervor, dass bei den zur Bulbärparalyse sich hinzugesellenden progressiven Muskelatrophieen die Atrophie der Extremitätenmukeln erst nach einer kürzere oder längere Zeit vorherbestehenden motorischen Lähmung derselben erfolgt, dass also hier keineswegs, wie dies bei den primären progressiven Muskelatrophieen der Fall ist, die Abnahme der motorischen Funktion als die Folge der Atrophie des Muskelgewebes bezeichnet werden kann. Wir finden wenigstens, dass in den bekannten Fällen immer zunächst nur von einer lähmungsartigen Schwäche der Extremitäten, welche zuerst sich eingestellt habe, die Rede ist, und erst später geschieht der zunehmenden Abmagerung Erwähnung. In Trousseau's Fall erfolgte die zur Bulbärparalyse sich hinzugesellende Motilitätslähmung der rechtsseitigen Extremitäten in plötzlicher Weise; Leyden sah in einem seiner Fälle zunächst ein wiederholtes Versagen des linken Armes, bis später die Lähmung eine bleibende wurde. Ein ähnliches Verhalten fand sich auch in dem von mir oben (§ 202) erzählten Fall von Bulbärparalyse, in welchem plötzliche, aber zunächst immer wieder vorübergehende Schwächeanfälle in beiden oberen Extremitäten sich einstellten. Derartige plötzliche, in apoplektiformer Weise erfolgende motorische Paralysen stimmen aber in keinerlei Beziehung überein mit der Art und Weise, wie wir die Funktionsstörung bei den eigentlichen primären progressiven Muskelatrophieen zur Entwickelung gelangen sehen, in denen die motorische Schwäche vielmehr immer in allmäliger, dem Grade des fortschreitenden Schwundes der Muskelelemente entsprechender Progression sich heranbildet, und in denen ein rasches Verschwinden einer einmal zu Stande gekommenen Motilitätsstörung sich niemals ereignet. Gerade aber bei Erkrankungen der centralen Nervenapparate beobachten wir so häufig eine plötzliche Eintrittsweise, ein nicht selten nur temporäres Bestehen motorischer Paralysen, und es scheint uns damit auch kaum bezweifelt werden zu können, dass die zur progressiven Bulbärparalyse sich hinzugesellenden Störungen in der Motilität der Extremitäten und der Rumpfmuskeln als rein neurotische Paralysen zu deuten sind, welche in keinerlei Weise mit Ernährungsstörungen des Muskelgewebes etwas zu thun haben, sondern vielmehr in einem Fortschreiten des primär im verlängerten Marke bestehenden myelitischen Prozesses auf die Faserzüge der Pyramiden oder herab auf die motorischen Gebilde des Rückenmarkes (Vorderseitenstränge) ihre Begründung besitzen. Wenn in solchen gelähmten Muskeln weiterhin Atrophie hinzutritt, so handelt es sich eben dann um Atrophie vorher gelähmter Muskeln, keineswegs aber um primäre Muskelatrophie, und es kann ein derartiger Vorgang um so weniger etwas Auffälliges besitzen, als ja überhaupt an Muskeln, welche in Folge spinaler Erkrankungen gelähmt sind, bekanntlich nicht selten Atrophieen in einer mitunter sehr rapiden Weise und oft schon sehr frühzeitig zur Entstehung gelangen.

Die vorliegenden Materialien sind indessen noch ungenügend zur Beantwortung der Frage, welche histologischen Vorgänge den zur Bulbärparalyse sich hinzugesellenden Atro-

---

[1]) Leyden, a. a. O. II. S. 677. III. S. 338.

phieen der Extremitätenmuskeln zu Grunde liegen. Möglicher Weise handelt es sich um einfache regressive Ernährungsstörungen, etwa um einfache Abmagerung oder fettige Degeneration der Muskelelemente, wie solche so häufig an paraplegischen Muskeln bei spinalen Erkrankungen zu Stande kommen. Indessen dürfte auch die Möglichkeit nicht zurückgewiesen werden können, dass hier entzündliche, auf aktive Vorgänge zurückzuführende Atrophieen vorliegen, und es wäre sehr wohl möglich, dass der aus der primär befallenen Medulla oblongata in die Vorderseitenstränge des Rückenmarkes sich fortsetzende myelitische Prozess eine progressive, längs der vorderen Nervenwurzeln und peripherischen Nervenstämme sich fortpflanzende descendirende chronische Neuritis erregte, welche in den intramuskulären Nerven angelangt und in das Muskelgewebe übergreifend eine zu Atrophie führende chronische Myositis der vorher schon gelähmten Muskeln zu erzeugen im Stande wäre. Die Angaben Trousseau's bezüglich des Zustandes der atrophischen Nervenwurzeln (Verdickung des Neurilemms mit Vaskularisation und Turgeszenz der Capillaren desselben, Einlagerung von Hämatin und Fettkörnchen) deuten entschieden auf Neuritis hin und dürften geeignet sein, der von uns angedeuteten Möglichkeit eine Stütze zu gewähren. Jedenfalls aber würden diese durch das Mittelglied einer descendirenden Neuritis zu Stande kommenden Muskelatrophieen von den primären, gewöhnlichen progressiven Muskelatrophieen trotz aller Aehnlichkeit des äusseren Symptomenbildes streng unterschieden werden müssen, und selbst eine Uebereinstimmung der histologischen Veränderungen des Muskelgewebes, wie Wucherung des interstitiellen Bindegewebes, Hyperplasie der Muskelkerne u. dgl., würde nicht hindern können, die genetische Verschiedenheit und damit einen wesentlichen Unterschied der beiden Formen fortschreitender Muskelatrophie anzuerkennen. Immerhin aber bedarf es zur Beantwortung der hier berührten Fragen noch einer grösseren Zahl sorgfältig untersuchter und nach allen Richtungen hin klar dargelegter Fälle, und eine exakte klinische Beobachtung wird hier Hand in Hand gehen müssen mit der genauesten pathologisch-histologischen Untersuchung der Nerven und Muskeln. So lange diese Lücken nicht ausgefüllt sein werden, wird es gestattet sein müssen, die bestehenden Möglichkeiten anzudeuten.

---

§ 213.

Schliesslich möge noch daran erinnert werden, dass auch eine progressive Atrophie der Muskulatur des Gesichtes, des Gaumens und der Zunge existirt, welche selbstverständlich als ein von der progressiven Bulbärparalyse wesentlich verschiedener Prozess unterschieden werden muss. Diese progressive Atrophie der Kopfmuskeln, wie ich sie der Kürze wegen nennen will, finden wir aber fast immer nur als Theilglied einer sehr verbreiteten und allgemeinen progressiven Muskelatrophie, und sie gesellt sich fast immer erst den späteren Stadien derselben hinzu, wenn bereits schon eine grössere Zahl der Muskeln der Extremitäten und des Rumpfes der progressiven Atrophie anheimgefallen ist; nur sehr selten scheint sie gleichzeitig mit der Atrophie der Muskulatur des übrigen Körpers zur Entstehung zu gelangen oder derselben vorauszugehen. In letzterer Beziehung kenne ich nur die Angabe

Cruveilhier's[1]), welcher bei zwei Kindern einer Familie eine an den Gesichtsmuskeln beginnende progressive Muskelatrophie gesehen zu haben versichert. Duchenne[2]), welcher unter 159 Fällen von progressiver Muskelatrophie nur 13 mal eine Betheiligung der Zunge mit oder ohne Theilnahme noch anderweitiger Kopfmuskeln beobachtete, vermochte niemals den Beginn der Krankheit an der Zunge selbst zu constatiren. Gesicherte Beispiele einer isolirt an einer grösseren oder geringeren Zahl von Kopfmuskeln sich lokalisirenden und auf dieselbe beschränkt bleibenden progressiven Atrophie scheinen zur Zeit nicht vorzuliegen. Zwar giebt Cruveilhier[3]) an, bei einem kräftig constituirten Manne eine auf die Zunge sich beschränkende Atrophie gesehen zu haben; allein es war zugleich die Artikulation vorlangsamt und unvollständig, die Deglutition erschwert, und der Speichel floss aus dem Munde, so dass es keineswegs sicher ist, dass es sich hier nicht um einen Fall von progressiver Bulbärparalyse mit sekundärer Atrophie der Zunge gehandelt habe, deren Unterscheidung von der eigentlichen und primären progressiven Muskelatrophie erst die späteren Arbeiten von Duchenne und Wachsmuth ermöglichten.

Zu den Fällen, in denen sich progressive Atrophie der Kopfmuskeln zu einer über den übrigen Körper verbreiteten progressiven Muskelatrophie hinzugesellte, gehört ein von Duchenne[4]) beobachtetes Beispiel, sowie der bekannte, früher wiederholt citirte Fall von Schneevoogt[5]); beide Male schien die Atrophie am Kopfe wesentlich auf die Zunge sich zu beschränken. In den Fällen von Cruveilhier (Marktschreier Lecomte)[6]), Frommann[7]), Menjaud[8]), Radcliffe und Lockhart Clarke[6]), sowie Charcot und Joffroy[10]) war ausser der Zunge noch eine mehr oder minder grosse Zahl anderer Kopfmuskeln (Pharynxmuskeln, Gesichtsmuskeln) betheiligt. In diese Categorie gehören auch die von mir beschriebenen Fälle IV und V. In dem ersten derselben bestand Atrophie der Zunge, der Pharynx- und Gaumenmuskeln, des Orbicularis oris, sowie noch einer grösseren Zahl anderer Gesichtsmuskeln, und es liessen sich durch die histologische Untersuchung genau dieselben entzündlichen Veränderungen des Muskelgewebes constatiren, wie wir sie für die progressive Muskelatrophie im Allgemeinen schilderten. Dass hier die Störung in den Muskeln als eine vom Nervensystem unabhängige, primitive aufgefasst werden musste, zeigte der negative pathologisch-anatomische Befund am Nervenapparate, und es war damit zugleich, trotz einer gewissen Aehnlichkeit in der äusseren klinischen Erscheinungsweise, der anatomische Unter-

---

[1]) Cruveilhier, Sur la paralysie musculaire progressive atrophique. Arch. génér. de Med. May 1853. pag. 601.

[2]) Duchenne, Electris. local. Paris 1861. pag. 639, 644.

[3]) Cruveilhier, Loc. cit. pag. 601.

[4]) Duchenne, Loc. cit. pag. 642.

[5]) Schneevoogt, Nederl. Lancet. Sept. Oct. 1854.

[6]) Cruveilhier, Loc. cit. pag. 571.

[7]) Frommann, Deutsche Klinik. No. 33. 1857.

[8]) Menjaud, Gaz. des Hôpit. No. 1—3. 1866.

[9]) Radcliffe u. Lockh. Clarke, Brit. and foreign med. chir. Review. XXX. 1862. pag. 215.

[10]) Charcot u. Joffroy, Arch de Physiol. norm. et pathol. No. 3. 1869 pag. 356. (1. Fall). Dieses Beispiel ist für uns ausserdem noch in so ferne von besonderem Interesse, als die den Facialiskern constituirenden Ganglienzellen trotz vorhandener Atrophie der Lippen-, Kinn- und Wangenmuskeln durchaus normal sich verhielten, eine Thatsache, welche sich mit der von den Verff. vertretenen Theorie von einer Entartung der grauen Ursprungskerne der motorischen Nerven als Ursache der progressiven Muskelatrophie nicht wohl in Einklang bringen lässt.

schied von der progressiven Bulbärparalyse gegeben. In dem anderen Falle hatte sich zu einer sehr verbreiteten und rapide verlaufenden progressiven Muskelatrophie auch fortschreitende Atrophie der Muskulatur der Zunge und der Lippen, sowie der diesen zunächst gelegenen Gesichtsmuskeln gesellt, während die Muskulatur des Gaumens und des Pharynx unbetheiligt geblieben war.

Für die klinische Unterscheidung der die Kopfmuskeln betreffenden progressiven Atrophie von der progressiven Bulbärparalyse wird immer festgehalten werden müssen, dass bei dieser die Lähmung meist ziemlich rasch sich entwickelt, manchmal schon im Verlaufe weniger Tage sich vervollständigt oder selbst nahezu plötzlich auftritt und zunächst ohne Volumsabnahme der Muskeln besteht, während bei jener die immer nur allmälig sich ausbildende Motilitätsstörung immer von einer gleichlaufenden und proportionalen Reduktion des Muskelvolumens begleitet ist. Wenn auch im Verlaufe der Bulbärparalyse mitunter Atrophie der Muskeln, namentlich der Zunge, sich ereignet, so besteht doch immer die Lähmung schon längere Zeit vorher, und die Atrophie ist immer ein späteres, sekundäres Phänomen. Bei der Bulbärparalyse ist die elektrische und reflektorische Erregbarkeit der gelähmten Muskeln auch bei noch erhaltener anatomischer Integrität des Muskelgewebes in vielen Fällen aufgehoben, während bei der progressiven Muskelatrophie dieselbe bis zu dem Verschwinden der letzten Reste des Muskelgewebes vorhanden ist, mitunter selbst gesteigert erscheint. Die progressive Bulbärparalyse ist eine Neurose, ausgehend von degenerativen Vorgängen innerhalb des verlängerten Markes; bei der progressiven Atrophie der Kopfmuskeln handelt es sich dagegen, wie bei der progressiven Muskelatrophie überhaupt, um eine primäre Myopathie. Ursachen und Wesen beider Erkrankungsformen sind durchaus verschieden.

Cap. X.

Die progressive Muskelatrophie in Combination mit Knochenatrophie.

§ 214.

Die genannte Combination ist als eine äusserst seltene und ungewöhnliche zu bezeichnen. Man kann sagen, dass selbst in den extremsten Fällen von progressiver Muskelatrophie fast durchgehends das Knochensystem intakt bleibt, und dass nur höchst ausnahmsweise Störungen in der Ernährung desselben sich ereignen, als deren Resultat eine Atrophie der Knochen in irgend einer Weise zu Stande kömmt. Soweit sich bei der geringen Zahl der zur Zeit vorliegenden, anatomisch genauer untersuchten Fälle vermuthen lässt, so scheint es, als ob die anatomisch-histologische Natur von mit Knochenaffektion sich combinirenden primären Muskeldegenerationen keineswegs immer die gleiche und mit den gewöhnlichen Formen der uncomplicirten, progressiven Muskelatrophie übereinstimmende wäre, sondern dass es sich hierbei um histologisch verschiedene Formen von Muskeldegeneration handle. Häufiger scheinen umgekehrt primäre Erkrankungen des Knochensystems, unter denen wir die Osteomalacie hervorheben wollen, mit degenerativen Ernährungsstörungen der Muskeln sich früher oder später zu combiniren. Indessen gestatten die vorliegenden Erfahrungen auch hier noch keineswegs, über den Zusammenhang der beiderseitigen Veränderungen ein bestimmtes Urtheil zu fällen, und ebenso liegen über die Natur der in solchen Fällen zu Stande kommenden Muskeldegeneration zur Zeit nur vereinzelte Angaben und Untersuchungen vor.

§ 215.

Was zunächst die Combination der als Osteomalacie bekannten Knochenaffektion mit Erkrankungen des Muskelapparates betrifft, so hat man wohl mehrfach bei derselben eines abnormen Verhaltens des letzteren Erwähnung gethan. Aber es lässt sich bei den meist nur aphoristischen, lediglich auf die makroskopische Betrachtung sich gründenden Angaben der Autoren nicht mit genügender Sicherheit entscheiden, um

welche Art von Muskeldegeneration es sich dabei handelte, ob in der That um die gleichen aktiven, entzündlichen Veränderungen, wie sie den gewöhnlichen Formen der reinen idiopathischen progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegen, oder etwa lediglich um einfach regressive, fettige Degenerationen. So bezeichnet Stanski[1]) die Muskeln bei Osteomalacie als „pâles, flasques et atrophiés, sans doute à cause de leur inaction"; in einzelnen Fällen seien dieselben bis zu „dünnen, streifigen, bandartigen Resten" reducirt. Aehnliche, lediglich auf das makroskopische Aussehen sich beziehende Angaben finden sich gelegentlich auch bei anderen Autoren. Chambers[2]) beschreibt zuerst genauer einen zeither wiederholt citirten Fall von mit Osteomalacie combinirter Muskelatrophie. Derselbe betraf ein gut gebautes, aber stets schwächliches Mädchen von 26 Jahren, in dessen Familie eine hereditäre Krankheitsanlage nicht vorhanden war. Die Krankheit begann mit Schwäche und Schmerzen in den Lenden und im Rücken beim Gehen und Stehen; das Gehen konnte nur langsam geschehen. Wollte die Kranke Treppen steigen oder aus gebückter Stellung sich emporrichten, so war eine verminderte Kraft in den Muskeln der Hüften und Schenkel nicht zu verkennen. Alle Muskeln waren weich, schlaff und welk; an Stelle der Waden befanden sich herabhängende, beutelartige Hautsäcke. Nachdem diese Erscheinungen etwa 7 Jahre lang bestanden hatten, erlitt die Kranke im August 1852 eine Fraktur beider Oberschenkel im oberen Dritttheil, und noch während der Behandlung hieran begannen die Unterschenkelknochen bis zu einem solchen Grade zu erweichen, dass man den Fuss 3—4'' vom Bette erheben konnte, ohne die Lage des Kniees zu ändern. Im April 1853 wurde der rechte Arm bei Berührung schmerzhaft und paralytisch, ein Monat später auch der linke Arm. Im Juni fand eine Veränderung des Beckens statt; der Schambogen wurde nach aufwärts gezogen, die Alae ossis ilei fielen nach innen ein; im Juli erweichten die Rippen der rechten Seite, und Pat. begann an Dyspnoe, Husten und Fieber zu leiden. Im August waren die Knochen beider Arme ganz biegsam geworden; im September bogen sich die Rippen der linken Seite nach innen, die Dyspnoe steigerte sich, und Pat. starb im November an Erstickung, nachdem zuletzt noch eine erhebliche Distorsion der unteren Theile des Rumpfes zu Stande gekommen war. Die Körperlänge hatte sich von 4' 10'' auf 3' 1'' verkürzt. Das Skelett wurde bei der Sektion so weich gefunden, dass es dem Einstossen eines Messers kaum Widerstand entgegensetzte. Die Tibia war von der Farbe eines Muskels, weich, zerreibbar, bot dem Messer kaum grösseren Widerstand, als das Gehirn und war nur noch durch das Periost in ihrer Gestalt erhalten. Nur der dem Periost zunächst gelegene Theil des Knochens knirschte beim Durchschneiden und zeigte einige Knocheninseln, in denen undeutliche Knochenkörperchen nachzuweisen waren; diese Inseln waren umgeben von einem durchscheinenden Gewebe faseriger Struktur, in welches viele Fetttropfen von verschiedener Grösse und spärliche Fettkörnchenzellen eingebettet waren. Die Muskeln waren fettig entartet; selbst solche, welche dem unbewaffneten Auge von normalem Aussehen erschienen, wie der M. rectus femoris, zeigten unter dem Mikroskop keine Spur von Muskelgewebe; man sah nur eine Masse von Fettkörnchenzellen, zwischen denen andere granulirte Körperchen von verschiedener Grösse lagerten, von denen

[1]) Stanski, Recherches sur les maladies des os désignées sous le nom d'Ostéomalacie. Paris 1851. p. 31, 92.

[2]) Chambers, Case of mollities ossium preceeded by degeneration of the muscles. Med. chir. Transact. Vol. 37. 1854. pag. 19. (Vorgelegt in der Sitzung der Royal medical and chirurg. Society in London vom 14. Febr. 1854).

viele der grösseren Kerne enthielten. Gehirn und Rückenmark wurden nicht untersucht. Ch. zweifelt nicht daran, dass hier die Muskelerkrankung der Knochenaffektion längere Zeit vorausgegangen sei, und glaubt, dass die Degeneration der beiden Systeme von einer und derselben Ursache, die er als veränderte Blutmischung bezeichnet, abhängig gewesen sei.

Sehr bestimmt spricht sich Friedberg[1]) über die Natur der bei Knochenmalacie vorkommenden Myopathie aus und bezeichnet dieselbe für eine so ausgeprägte und sprechende, dass man kaum begreifen könne, wie dieselbe übersehen werden konnte. Schon die ziehenden und reissenden Schmerzen, welche gewöhnlich rheumatische genannt und von den Kranken lange Zeit vor der Deklaration der Osteomalacie empfunden werden, die Kraftlosigkeit und leicht eintretende Ermüdung, das schlaffe Aussehen der behafteten Körpertheile, weiterhin die unregelmässig vertheilte Lähmung erschliessen die Ernährungsstörung der Muskeln, „in denen sich post mortem die bei der Muskelentzündung geschilderten Veränderungen vorfinden.“ Während diese Erscheinungen sich ausbilden, werde durch die Ernährungsstörung der Knochen die Weichheit, Verbiegung und die Leichtigkeit, mit welcher hier Frakturen entstehen, eingeleitet. Ich selbst kann diesen Angaben Friedberg's in so ferne beistimmen, als ich, freilich nur nach der Untersuchung eines einzigen, vor Jahren von mir obducirten Falles aus der Poliklinik des Herrn Prof. v. Dusch, die bei Osteomalacie sich ausbildende Ernährungsstörung der Muskeln als eine entschieden entzündliche erkannte, welche in allen ihren Einzelheiten mit den bei der progressiven Muskelatrophie vorkommenden Veränderungen übereinstimmt. Der Fall betraf einen erwachsenen Mann, der an einer ausgeprägten, zu vielfältigen Verbiegungen und Infraktionen der Knochen führenden, über den grössten Theil des Skeletts verbreiteten Osteomalacie gelitten hatte. Die Muskeln zeigten sich schon für das blosse Auge in höchstem Grade verändert, waren atrophisch, schlaff und welk, theils von hellgelblicher Farbe, theils durchzogen von weisslich sehnigen Streifen und Flecken. Das Mikroskop enthüllte eine ausgeprägte, sehr kernreiche Hyperplasie des Perimysium internum, sowie an den Muskelelementen selbst die unzweideutigsten Zeichen entzündlicher Reizung (körnig albuminöse Trübung, Wucherung der Muskelkerne) neben allen jenen Formen des Zerfalles der contraktilen Substanz, wie ich sie für die progressive Muskelatrophie (§ 12, 13, 14) ausführlich geschildert habe. Ich habe auf Taf. III. Fig. H ein den Adductoren des linken Oberschenkels entnommenes Präparat dargestellt, aus welchem die genannten Verhältnisse, zugleich auch die vollkommene Uebereinstimmung mit den bei der progressiven Muskelatrophie vorkommenden Bildern hervortreten. Ueber den klinischen Verlauf und die Succession der Erscheinungen in diesem bemerkenswerthen Falle bin ich leider ausser Stande, nähere Mittheilungen beizufügen.

Ob die bei Osteomalacie am Muskelapparate vorkommenden Veränderungen jedesmal entzündlicher Art sind, ob hier vielleicht auch nur einfach regressive, fettige Ernährungsstörungen vorkommen, lässt sich zur Zeit noch nicht entscheiden. Jedenfalls ist die wenigstens für einen Theil der Fälle zweifellos entzündliche, aktive Natur der Muskeldegeneration, wenn man zugleich den entzündlichen Charakter der Osteomalacie berücksichtigt, in so ferne sehr beachtenswerth, als sich damit eine Identität der an beiden Systemen vor sich gehenden Störung herausstellt. Auch Virchow[2]) nimmt keinen Anstand, die Osteomalacie in gewisse

[1]) Friedberg, Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858. S. 275.

[2]) Virchow, über parenchymatöse Entzündung. Dessen Archiv f. pathol. Anat. etc. 4. Band 1852. S. 310. — Handbuch der speziellen Pathol. und Ther. Erlangen 1854. 1. Bd. S. 323.

Analogie mit der progressiven Muskelatrophie zu bringen und geradezu als „progressive Knochenatrophie“ zu bezeichnen. Ein richtiger Einblick in den Zusammenhang und die chronologische Aufeinanderfolge der am Knochensystem einerseits, am Muskelapparate andererseits erfolgenden Störung ist zur Zeit bei dem Mangel einer nur einiger Massen genügenden casuistischen Basis noch durchaus unmöglich. Die Atrophie der Muskeln als eine Folge des durch das Knochenleiden bedingten Nichtgebrauchs der Theile deuten zu wollen, ist schon wegen der nachgewiesenen aktiven Natur der Muskeldegeneration unstatthaft; ausserdem steht einer solchen Auffassung der Chambers'sche Fall entgegen, in welchem die Muskelerkrankung dem Knochenleiden offenbar längere Zeit hindurch vorausging. Man könnte daran denken, ob nicht eine primär zur Entwickelung gelangende progressive Myositis etwa durch ein direktes Uebergreifen auf die Knochen per contiguitatem in letzteren die entzündliche Ernährungsstörung hervorriefe. Aber alsdann müsste post mortem die osteomalacische Degeneration an der Peripherie der Knochen am Meisten fortgeschritten gefunden werden im Vergleich zu den centralen Parthieen; auch würde, wäre in der That eine solche unmittelbare Propagation die Ursache der combinirten Erkrankung, die doch keineswegs seltene progressive Muskelatrophie wohl häufiger, als dies die Erfahrung zeigt, die Knochen in Mitleidenschaft ziehen. Ein umgekehrtes Verhalten, eine Propagation der in den osteomalacischen Knochen bestehenden Reizung auf die anliegenden Muskeln wird aber angesichts der in dem Chambers'schen Falle beobachteten Succession der Erscheinungen mindestens als höchst unwahrscheinlich bezeichnet werden müssen. Viel eher wird man dahin gelangen, die Erkrankung der Knochen und der Muskeln als von einander unabhängige, coordinirte Störungen aufzufassen und als den Effekt einer gemeinsamen, auf beide Gewebssysteme wirkenden Ursache zu betrachten. Es steht der Annahme Nichts im Wege, eine gleiche, in constitutionellen Anomalieen begründete, nutritiv-formative Schwäche, wie wir sie als die hauptsächlichste Ursache der einfachen progressiven Muskelatrophie erkannten (§ 131, 132), für seltene Fälle auch am Knochengewebe anzuerkennen, und in der combinirten Erkrankung den Ausdruck einer auf das Muskel-, wie Knochensystem in gleicher Weise sich erstreckenden gesteigerten Erkrankungsdiathese zu erblicken.

§ 216.

Als wesentlich verschieden von den bisher betrachteten Combinationsfällen progressiver Muskelatrophie mit Osteomalacie muss eine andere Reihe von Erkrankungsformen bezeichnet werden, in denen eine in einer einfach regressiven Ernährungsstörung in Form fettiger Degeneration begründete progressive Atrophie der Muskeln mit einer besonderen, gleichfalls von Entzündung unabhängigen Knochenaffection sich verbindet, welche als concentrische Knochenatrophie sich darstellt. Es gehören in diese Gruppe jene, wie es scheint äusserst seltenen Fälle, in denen die bezeichnete Störung ohne jede äussere, traumatische oder sonst nachweisbare Veranlassung als eine spontane Erkrankung über den grössten Theil des Muskelapparates und Skelettes, mit einziger Ausnahme vielleicht der Schädel- und Gesichtsknochen, sowie der entsprechenden Muskeln, sich verbreitet.

Ich kann hier einen Fall aus eigener Beobachtung, zugleich den einzigen dieser Art, den ich überhaupt gesehen habe, mittheilen.

Derselbe betraf einen 18jährigen Menschen, Johann Schneider von Sankt Ilgen bei Heidelberg, der nach mehrmonatlichem Aufenthalte in meiner Klinik am 26. September 1862 daselbst

verstarb. Der Kranke war bereits mehrere Jahre bettlägerig, indem eine fortschreitende Abmagerung und Schwäche das Stehen und Gehen mehr und mehr beeinträchtigte. Bei der Aufnahme waren fast sämmtliche Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten im höchsten Grade atrophisch, schlaff und welk, die willkürliche Bewegungsfähigkeit auf's Aesserste beschränkt. Thenar und Hypothenar beiderseits total geschwunden; überhaupt war die Atrophie der Muskeln zumeist vorgeschritten an den oberen Extremitäten. Die Finger standen in der auch den gewöhnlichen Formen der progressiven Muskelatrophie eigenthümlichen hackenförmigen Krümmung. Die unteren Extremitäten im Kniegelenke halb flektirt und contrahirt, die Füsse in Klumpfussstellung; nur die Muskeln der Unterschenkel, besonders der Waden, boten ein noch ziemlich gutes Volumen, fühlten sich aber weich und teigig an, und waren unfähig zu jeder willkürlichen Aktion. Die Wirbelsäule im Brusttheile scoliotisch stark nach links gebogen. Die Affektion hatte sich ohne alle Schmerzen entwickelt; fibrilläre Contraktionen konnten niemals beobachtet werden. Pat. erinnerte zunächst an die gewöhnlichen Fälle allgemeiner, weitgediehener progressiver Muskelatrophie, mehr vielleicht noch, wenn man das noch gute Volumen der Waden berücksichtigte, an die pseudohypertrophischen Erkrankungsformen. Die Stimme auffallend hoch und knabenhaft; der Gesichtsausdruck noch auffallend kindlich, die mimischen Bewegungen aber ungestört. Keine Spur von Bartbildung; die äusseren Genitalien wenig entwickelt, überhaupt mangeln alle Zeichen der Pubertät. Schädeldach auffallend gross und gewölbt, aber ohne Assymetrie; dagegen markirte sich eine auffallende Dünnheit der Knochen, besonders der langen Röhrenknochen der Extremitäten bei einer dem Alter entsprechenden Länge derselben. Die psychischen Funktionen ungestört, vielmehr ist eine besondere Regsamkeit und Beweglichkeit der intellektuellen Sphäre nicht zu verkennen. Funktion der höheren Sinne und Sensibilität durchaus normal. Die Brust- und Unterleibsorgane boten keine nachweisbare Anomalie. Pat. verstarb unter Erscheinungen, welche auf eine zunehmende Störung und Beeinträchtigung der respiratorischen Funktionen hindeuteten. Die Sektion ergab hypostatische Hyperämie und Atelektase beider Lungen, venöse Hyperämie der meisten inneren Organe, excentrische Hypertrophie des rechten Herzens in mässigem Grade. Alle Muskeln, ausgenommen die des Kopfes und Gesichtes, äusserst abgemagert, meist von hellem, gelblichem Aussehen, ohne erkennbare Reste rothen Muskelgewebes. Die langen Muskeln namentlich der oberen Extremitäten sind zu dünnen schlaffen Strängen umgewandelt; andere Muskeln, wie die Pectorales und Deltoidei, gleichen dünnen, fettig-sehnigen Lamellen. Auch die Interkostalmuskeln sind entfärbt und sehr atrophisch. Die Muskeln der Unterschenkel gleichen durchaus reinem Fettgewebe; ihr noch erhaltenes, von der Norm kaum sich unterscheidendes Volumen ist durch interstitielle Lipomatose bedingt; theilweise sind auch die Oberschenkelmuskeln lipomatös. Das Mikroskop zeigt, dass in allen erkrankten Muskeln mehr oder weniger Anhäufung von Fettzellen im interstitiellen Gewebe besteht, neben der exquisitesten und ausgedehntesten fettigen Degeneration der Primitivbündel. Nirgends aber schien eine deutliche und entschiedene Hyperplasie des interstitiellen Gewebes zu bestehen; vielmehr schien das vorhandene Bindegewebe dem restirenden Stroma der Muskeln und den collabirten, leeren Sarkolemmaschläuchen zu entsprechen. Zeichen aktiver Vorgänge an den noch spärlich vorhandenen normalen oder an den bereits in fettiger Degeneration begriffenen Primitivbündeln fehlten vollständig. — Das Gehirn auffallend gross, stark entwickelt, von guter Consistenz, ohne weitere makroskopische Veränderung; auch das Rückenmark, dessen graue Substanz sich überall sehr deutlich und scharf von den weissen Marksträngen abgränzte, sowie die spinalen Nervenwurzeln, die grossen peripherischen Nervenplexus, die Cauda equina liessen nichts Abnormes erkennen. — Sehr ausgeprägte und merkwürdige Veränderungen fanden sich am Knochensystem. Sämmtliche Röhrenknochen der Extremitäten, obgleich aus guter compakter Substanz bestehend, zeigten bei einer von der Norm kaum abweichenden Länge eine äusserst erhebliche, namentlich den Diaphysentheil betreffende Verminderung der Dicke, so dass z. B. die Oberschenkelknochen kaum den Umfang eines kleinen Fingers erreichten. Das Periost überall normal; nirgends Spuren von Frakturen oder Infraktionen. In geringerem Grade, aber entschieden betheiligten sich an der Atrophie auch die epiphysären Abschnitte und die Gelenkköpfe der Extremitätenknochen, deren Knorpelüberzüge stellenweise atrophisch, eingesunken, hie und da durch ein faseriges, röthliches Gewebe substituirt waren und dadurch in gewisser Beziehung an beim Malum senile sich findende Veränderungen erinnerten. In den Gelenkhöhlen befand sich nur wenig Flüssigkeit; nur die Kapsel des rechten Hüftgelenkes, welche sich ziemlich schlaff und erweitert zeigte, enthielt eine reichlichere Menge gelblicher Synovia. In analoger Weise, wie die Extremitätenknochen boten, auch die Schlüsselbeine, die Rippen, die Scham- und Sitzbeinäste das Bild einer concentrischen Atrophie. Dabei war das ganze Becken klein und nur wenig entwickelt, schräg, in seiner linken Hälfte mässig verengt, doch ohne Synostosen an den Symphysen. Das linke Darmbein zeigt eine fast senkrechte Stellung. Beide Hälften des Kreuzbeines symmetrisch entwickelt. Die platten Knochen, wie die Darmbeine und Schulterblätter, waren im Gegensatz zur erheblichen Länge des Gesammtskelettes verkleinert und so dünn, dass sie stellenweise geradezu durchsichtig erschienen. Die Wirbelsäule, welche bis herab zur

---

[1]) Ich habe das merkwürdige Skelett der pathologisch-anatomischen Sammlung unserer Universität einverleibt.

Spitze des Steissbeines eine Länge von 56 Ctm. besitzt, ist besonders in Brust- und Lendentheil stark scoliotisch nach links verbogen, ermangelt einer compensatorischen Ausbeugung nach der anderen Seite, so dass sie einen einzigen und grossen, mit der Convexität nach Links gewendeten Bogen darstellt.

Ich füge hier einige Maasse bei. Länge des rechten Oberschenkels 34, des linken 35 Ctm.; Dicke derselben an den dünnsten Stellen nur 1 Ctm. — Rechter Oberarm, ebenso der linke 28½ Ctm. lang, im Diaphysentheil durchschnittlich kaum 1 Ctm. dick. — Länge der r. Ulna 21, der l. Ulna 21½ Ctm.; Dicke derselben in ihren oberen, dickeren Parthien 0,8—1,0 Ctm., in ihren unteren, dünneren Parthieen 0,5 Ctm. — Länge des rechten, wie linken Radius 20 Ctm., Dicke durchschnittlich 0,5 Ctm. — Die Schlüsselbeine 14 Ctm. lang, 0,5—0,8 Ctm. dick. — Die absteigenden Schambeinäste an ihrer Vereinigung mit den aufsteigenden Sitzbeinästen kaum 0,3 Ctm. dick. — In dem der Länge nach durchsägten linken Oberarmknochen zeigt sich in den Epiphysentheilen eine sehr grobmaschige, mit fettigem Mark gefüllte Spongiosa; die Diaphyse ist ihrer ganzen Länge nach durchzogen von einer sehr engen, glattwandigen, gleichfalls mit fettigem Mark gefüllten Markhöhle, welche an ihren engsten, etwa der Mitte des Knochens entsprechenden Stelle nur 0,1, an ihren weitesten, nach Oben und Unten hin gelegenen Stellen als Maximum 0,5 Ctm. beträgt. Die compakte Substanz ist da, wo die Markhöhle am engsten ist, am dicksten und umgekehrt; dieselbe misst etwa in der Mitte der Diaphyse 0,3—0,4, nach Oben und Unten nur 0,1—0,2 Ctm.

Ein in allen wesentlichen Beziehungen mit dem meinigen übereinstimmender Fall wurde von Le Gendre[1]) mitgetheilt.

Ein junger Mann war in seinem 11. Lebensjahre von einem Wagen überfahren worden, wonach sich nach Aussage der Aeltern Difformitäten des Körpers zu entwickeln begannen. Vom 13. Jahre an musste Pat. immer im Stuhle gefahren werden, und vom 19. Jahre an konnte er wegen immer zunehmender allgemeiner Abmagerung und Körperschwäche das Bett nicht mehr verlassen. Im 20. Lebensjahre starb Pat. an akuter Pneumonie. Bei der Sektion fand sich das ganze Muskelsystem, besonders an den oberen und unteren Extremitäten in Folge von fettiger Degeneration äusserst atrophisch und abgemagert. Der M. biceps hatte dass Aussehen von Hühnerfleisch. Die Genitalien waren sehr entwickelt, der Penis von ungewöhnlicher Länge, die Prostata hypertrophisch. Gehirn und Gehirnhäute normal, ersteres von sehr guter Consistenz, ohne Hydrocephalie. Der Schädel sehr voluminös, links etwas abgeflacht; die Stirnbeinhöcker traten stark hervor. Die Wirbelsäule stark verkrümmt, der Thorax sehr difform, die Rippen rechts buckelig hervorgetrieben mit entsprechender Abflachung am Rücken. Auch das Becken sehr difform und bedingte eine solche Abweichung in der Stellung der unteren Extremitäten, dass das Gehen dadurch unmöglich geworden war. Durch diese verschiedenen Difformitäten des Rumpfskelettes waren mannigfache Verschiebungen und Dislokationen der Brust- und Baucheingeweide bedingt. Die Knochen zeigten überall einen hohen Grad von Atrophie; indessen liess sich, wie Verf. ausdrücklich hervorhebt, dieselbe mit Rachitis in keiner Weise verwechseln. Die compackte Substanz der platten Knochen bildete nur noch dünne Lamellen, während die spongiöse sehr wenig entwickelt und an einzelnen Stellen vollkommen verschwunden war; so waren die Darmbeine in ihrer mittleren Parthie vollkommen durchscheinend und die äussere und innere Knochenlamelle berührten sich hier unmittelbar. Dasselbe Verhalten zeigte das Hüftgelenk. Die Ränder der Schambeine und die vordere Begränzung der Darmbeine bildeten eine dünne Schneide. Die Röhrenknochen waren bei einer der Norm ziemlich entsprechenden Länge äusserst dünn; so betrug die Länge des Femur 40 Ctm., der gerade Durchmesser desselben dagegen nur 1,6, der Querdurchmesser selbst nur 1 Ctm. Eine vergleichende Messung des Oberschenkelknochens eines gleichalterigen, gesunden Individuums ergab bei einer Länge von 42,5 Ctm. einen geraden Durchmesser von 3,2, einen Querdurchmesser von 3,1 Ctm.

Man wird das Uebereinstimmende in diesen beiden Fällen nicht verkennen können. Beide Male handelte es sich bei jugendlichen männlichen Individuen um eine progressive fettige Degeneration des Muskelapparates, ohne alle Zeichen aktiver entzündlicher Störungen an den Muskelelementen oder am Perimysium internum, in Verbindung mit einer eigenthümlichen, in Form einer concentrisch fortschreitenden Volumsabnahme sich darstellenden, von Osteomalacie, wie von Rachitis in gleicher Weise verschiedenen Erkrankung der Knochen, zu welcher in meinem Falle auch noch atrophirende Vorgänge an den Gelenkknorpeln sich hinzugesellt

---

[1]) Le Gendre, Déformation considérable des os du squelette chez un sujet atteint depuis longtemps d'atrophie musculaire. Gaz. med. de Paris. No. 23. 1860. p. 365.

hatten. Nur die in meinem Falle vorhandene diffuse Lipomatose der Muskeln der Beine, besonders der Waden, erinnerte an die bei der gewöhnlichen progressiven Muskelatrophie (§ 18) und Pseudohypertrophie (§ 185) vorkommenden Verhältnisse. Auffallend bleibt der in den beiden, doch sonst so analogen Fällen so verschiedene Grad der Entwickelung der Genitalapparate; während dieselben in dem von mir beobachteten Beispiele zurückgeblieben waren, und alle Zeichen von Pubertät fehlten, ist dagegen in dem Falle von Le Gendre von einer ungewöhnlich starken Entwickelung derselben die Rede. Die in beiden Fällen der Norm entsprechende Länge der Röhrenknochen, das Fehlen der spongiösen Schichte in den platten Knochen, die in meinem Falle vorhandenen atrophirenden Vorgänge an den Gelenkknorpeln deuteten in Zusammenhalt mit der fettigen Degeneration der Muskelelemente darauf hin, dass es sich nicht etwa um eine einfache Entwickelungshemmung, um einen Stillstand im Wachsthum der noch nicht zu vollkommener Ausbildung gelangten Theile handelte, sondern in der That um einen Vorgang von Atrophie, um eine regressive Ernährungsstörung bereits vorhanden gewesener Gewebe. Mit der von Aussen her concentrisch vorschreitenden Atrophie der Knochen musste zugleich eine innere Anlagerung neuer Knochenschichten in die spongiösen Räume der platten Knochen und auf die Innenflächen der Markhöhlen angenommen werden, indem trotz der höchsten Grade der Verdünnung der platten Knochen doch nirgends offene Markräume zu Tage traten, und in meinem Falle an den Röhrenknochen die Grösse der im Vergleich zur Länge der Knochen sehr engen Markhöhlen doch in richtigem Verhältnisse stand zur Dicke der compakten Rinde. Gerade aber durch diese mit der äusseren Atrophie in gleichem Schritte einhergehenden inneren Ablagerungen neuer Knochenschichten erinnern diese Fälle wiederum an gewisse Vorgänge, wie sie bei der senilen Atrophie z. B. der Scheitelbeine bestehen.[1])

In dem Falle von Le Gendre wird das Ueberfahrenwerden von einem Wagen als Ursache der Erkrankung beschuldigt; doch scheint es mir, als ob hierin kaum die wahre Ursache gelegen sein könne. In meinem Falle entwickelte sich die Affektion durchaus spontan. Man könnte der Meinung sein, dass die Knochenatrophie als die Folge einer durch die fettige Degeneration der Muskeln bedingten Funktionsstörung und Immobilität der Glieder zur Entstehung gekommen wäre, etwa in ähnlicher Weise, wie man mitunter concentrische Atrophieen und Verkleinerungen der Knochen von Gliedern beobachtet, welche in Folge von Muskellähmungen, veralteten Luxationen und Ankylosen von Gelenken u. dergl. Jahrelang in Unthätigkeit verharrten. Doch scheint eine derartige Erklärung keineswegs ausreichend, und wir würden hienach nicht begreifen können, auf welche Weise die doch so hochgradige Atrophie der Darmbeine, der Rippen, ferner die Veränderungen an den Epiphysenknorpeln zu Stande gekommen sein sollten. Zudem beobachtet man häufig genug Jahrelang bestehende Lähmungen und Zustände von Immobilität, z. B. gerade bei progressiver Muskelatrophie, ohne dass atrophirende Ernährungsstörungen an den Knochen sich ausbildeten. Eher könnte man dahin kommen, Fälle, wie die beiden beschriebenen, den neurotischen Atrophieen anzureihen und an einen abnormen Einfluss des Nervensystems, resp. der vasomotorischen Apparate und Centren zu denken. Sollte es nicht gestattet sein, hier an, wenn auch nicht dauernde, aber doch transitorische und häufig in kürzeren Zwischenräumen sich wiederholende Innervationsanomalieen seitens der vasomotorischen Nervenapparate und dadurch erzeugte spastische Contraktionen

[1]) Vgl. Virchow, über die Involutionskrankheit (Malum senile) der platten Knochen. Verhandlungen der physikal. mediz. Gesellschaft in Würzburg. IV. Bd. 1854. S. 354.

der arteriellen Gefässe zu decken, durch welche die regressiven Ernährungsstörungen der Gewebe veranlasst würden? Die in beiden Fällen vorhandenen Anomalieen des centralen Nervensystems (auffallend umfangreicher Schädel, ungewöhnliche Grösse und Derbheit des Gehirns) konnten denkbarer Weise durch Vermittlung der vasomotorischen Centren jene Circulationsstörungen hervorrufen und dürften geeignet sein, der von uns allerdings nur vermuthungsweise angedeuteten Genese eine gewisse Stütze zu verleihen.

Cap. XI.

Ueber wahre Muskelhypertrophie.

§ 217.

Wir haben bereits früher (Cap. VI. § 114) einiger in der Casuistik vorkommenden Fälle gedacht, in denen wahrscheinlich ächte Muskelhypertrophie an einer grösseren oder geringeren Zahl der Extremitäten- und Rumpfmuskeln bestand, sowie selbst zwei Beispiele mitgetheilt, in denen ächte Hypertrophie theils den Extremitäten (Fall XX. § 115), theils dem Kopfe und Rumpfe (Fall XXI. § 116) angehöriger Muskeln mit Sicherheit angenommen werden konnte. Indessen handelte es sich hier nicht um reine Formen von Muskelhypertrophie, sondern um Combinationen mit an anderen Muskeln bestehender progressiver Atrophie. Ebenso findet sich in der Literatur eine ganze Reihe von Fällen niedergelegt, in denen ächte Hypertrophie quergestreifter Muskeln als Theilglied einer auch über die übrigen Gewebe (Knochen, Bindegewebe, Haut) eines grösseren oder kleineren Abschnittes des Körpers verbreiteten Hypertrophie zur Erscheinung gelangte. Wir erinnern hier an die Fälle von meist congenitaler Hypertrophie einer ganzen Körperhälfte, einer oder der anderen Extremität[1]), der einen oder anderen Kopfhälfte[2]) u. dgl. Für die reine und uncomplicirte ächte Hypertrophie im Systeme der quergestreiften Muskeln aber finden sich, wenn wir die Herzhypertrophieen ausschliessen, nur äusserst seltene Beispiele, und auch für die überwiegende Zahl der Fälle von sog. Zungenhypertrophie (Makroglossie) hat sich keineswegs Hypertrophie der Muskelelemente, sondern vielmehr eine Erweiterung der Lymphgefässe (Virchow[3]), Arnstein[4]) oder der

[1]) Vgl. Trélat et Monod, de l'Hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps. Archives génér. de Méd. Mai pag. 536. Juin pag. 676. 1869.

[2]) Friedreich, Ueber congenitale halbseitige Kopfhypertrophie. Virch. Archiv. 28. Band. 1863. S. 474. — O. Passauer, Angeborene Hyperplasie der linken Gesichtshälfte. Ebendas. 37. Bd. 1866. Seite 410.

[3]) Virchow, die krankhaften Geschwülste. III. Bd. 1867. S. 101.

[4]) Arnstein, zur Casuistik der Makroglossie. Virch. Archiv. 54. Bd. 1872. S. 319.

Blutgefässe (Maas)[1]) zu einem cavernösen Gewebe als Ursache der fast durchgehends congenitalen Volumszunahme herausgestellt. Nur für vereinzelte Fälle (O. Weber[2]), Grohe[3]), Buhl)[4]) ist die Existenz einer wahren Hypertrophie des Muskelgewebes der Zunge als die einzige oder wesentliche Ursache der Volumszunahme nicht zweifelhaft, sowie für einige Fälle von halbseitiger Makroglossie; so in einem der von Maas[5]) erzählten Beispiele, in welchem Hypertrophie der linken Zungenhälfte mit gleichzeitiger Hypertrophie der ganzen linken Körperseite bestand, sowie in dem von mir beschriebenen, vorhin citirten Falle einer mit Hypertrophie der rechten Kopfhälfte combinirten rechtsseitigen Makroglossie, in welchem ich mich durch wiederholte Prüfung des Präparates von der Existenz einer reinen, lediglich auf das Muskelgewebe sich beschränkenden Hypertrophie auf das Bestimmteste zu überzeugen vermochte.

§ 218.

Wenn auch die tägliche Erfahrung zeigt, dass die Muskeln der Extremitäten in Folge von angestrengter Arbeit und erhöhter Leistung eine hypertrophische Volumszunahme erfahren können, so resultiren hier doch immer nur Zustände, welche innerhalb der Breite normaler Ernährungsgrade sich bewegen und welche kaum jemals gewisse Gränzen überschreiten. Es scheinen überhaupt für die Arbeitshypertrophieen im Gebiete der willkürlichen quergestreiften Muskeln gewisse Schranken gegeben, welche dem Ausschreiten in das Bereich des Krankhaften und Monströsen entgegenstehen. Anders ist es freilich am Herzen, sowie an gewissen, aus glatten Elementen bestehenden Hohlmuskeln (Darm, Harnblase u. s. w.), an denen bei erhöhter Arbeitsleistung, namentlich bei bestehenden Hindernissen für die Fortbewegung ihres Inhaltes, Grade von Hypertrophie in der Regel zur Entstehung gelangen, welche sofort als pathologische Zustände imponiren und die Gränzen physiologischer Ernährungsverhältnisse bei Weitem überschreiten.

Aber die neuere Casuistik hat auch eine Reihe von Beispielen geliefert, in denen an den Extremitätenmuskeln, unabhängig von gesteigerter Arbeitsleistung, ächte Hypertrophie zur Entwickelung gelangte, welche die für die Arbeitshypertrophie gegebenen Gränzen weit überschritt und damit sofort ihre pathologische Natur manifestirte. So erzählt Auerbach[6]) den Fall eines 21jährigen kräftigen Mannes, bei dem sich, nachdem er mehrere Monate lang alle Strapazen des Militairdienstes sehr gut ertragen hatte, eine immer mehr steigende Volumszunahme des ganzen rechten Armes ausbildete. Die Knochen schienen sich dabei nicht zu betheiligen; doch schien das Unterhautzellgewebe um ein Geringes reichlicher, als links. Die mikroskopische Untersuchung excidirter Muskelstückchen ergab eine enorme Hypertrophie der Primitivfasern, welche etwa 3mal dicker waren, als normal; die Muskelkerne waren vergrössert, in Theilung begriffen, hie und da in Reihen von 4—12 hinter einander liegend, so dass offenbar eine im Verhältniss zur Volumszunahme der Muskelfasern stehende Wucherung

[1]) Maas, über Hypertrophie der Zunge. Archiv für klin. Chirurgie. XIII. 1872. S. 422.
[2]) O. Weber, Anatomische Untersuchung einer hypertrophischen Zunge u. s. w. Virch. Arch. 7. Bd. 1854. S. 115.
[3]) Grohe, Bardeleben's Lehrbuch der Chirurgie. 4. Ausgabe. 1865. III. S. 337.
[4]) Buhl, Klinik der Geburtskunde von Hecker und Buhl. Leipzig 1861. S. 322.
[5]) Maas, a. a. O. S. 420.
[6]) Auerbach, Ein Fall von wahrer Muskelhypertrophie. Virch. Archiv. 53. Bd. 1871. S. 234.

derselben stattgefunden hatte. Erscheinungen von Hyperplasie des Perimysium internum oder des interstitiellen Fettgewebes fehlten; ohne Zweifel lag eine reine Hypertrophie des Muskelgewebes vor, wofür auch die Verhältnisse der direkten und indirekten elektrischen Erregbarkeit sprachen. Auch übertrafen die Kraftleistungen des hypertrophischen Armes, in so weit es sich um Aktionen von nur kurzer Dauer handelte, diejenige anderer, gesunder Männer, und nur eine leichtere Ermüdung des Armes machte sich bemerkbar, was auf eine raschere Erschöpfung der hypertrophischen Muskeln bezogen werden musste. Die Sensibilität war vollkommen normal; Schmerzen oder Formikationen fehlten. Berger[1]) beschreibt drei Fälle, in denen sich bei Soldaten, die den Krieg von 1870/71 mitmachten, Hypertrophie jedesmal der linken unteren Extremität entwickelte. In dem ersten Falle begann das Leiden während eines Ileotyphus mit heftigen, reissenden Schmerzen im Beine, welches zugleich gegen äussere Berührung äusserst empfindlich war. Nach einiger Zeit wurde die am Unterschenkel beginnende und von da nach Oben fortschreitende Volumszunahme des Beines bemerkbar, welches sich derb und fest anfühlte, in dem Maasse, als das Volumen sich steigerte, schwächer und steifer wurde und fibrilläre Zuckungen darbot. Bezüglich der Arterienpulse und der Temperatur war keine Verschiedenheit von der anderen Seite zu constatiren. In dem zweiten Falle entwickelte sich die namentlich die Wadenmuskulatur betreffende Volumszunahme in Folge einer während einer Febris gastrica zu Stande gekommenen Thrombose der Vena saphena magna. In beiden Fällen war die Reflexerregbarkeit, sowie die direkte und indirekte Erregbarkeit der Muskeln für den inducirten und constanten Strom herabgesetzt. Durch die Harpunirung constatirte man erhebliche Verdickung der Muskelfasern, im ersten Falle selbst bis zum doppelten Umfang, ohne jede Spur interstitieller Fett- oder Bindegewebswucherung. Im dritten Falle erfolgte die Erkrankung des Beines nach einer Schussverletzung des Oberschenkels, durch welche aber weder grössere Gefässe, noch Nerven lädirt waren. Als der Wundkanal nach drei Monaten vernarbt war, und Pat. bereits wieder gehen konnte, entwickelten sich heftige reissende Schmerzen im ganzen Beine mit Formikation und zunehmender motorischer Schwäche, obgleich die Muskeln, namentlich der Wade, immer mehr an Dicke zunahmen. Harpunirung konnte in diesem Falle nicht vorgenommen werden. In allen diesen drei Fällen bestand in gleicher Weise Verminderung der Hautsensibilität an der kranken Extremität mit Formikationen, Zuckungen, motorischer Schwäche und Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit der Muskeln und Nerven. Vielleicht gehört hierher auch der wiederholt citirte Fall von Graves[2]), in dem sich gleichfalls unter ischiadischen Schmerzen eine Hypertrophie des Beines entwickelte.

§ 209.

Wenn man die so grosse Verschiedenheit der Symptome berücksichtigt, wie sie in den von Auerbach und Berger geschilderten Fällen bestand, so wird man zu der Vermuthung gedrängt, dass hier keineswegs immer identische Zustände einer wahren und uncomplicirten Muskelhypertrophie vorhanden gewesen sein möchten. Während in dem Auerbach'schen Falle, für welchen der Existenz einer reinen und ächten Muskelhypertrophie kein begründeter Zweifel

---

[1]) Berger, zur Aetiologie und Pathologie der sog. Muskelhypertrophie. Deutsches Archiv f. klin. Med. IX. 1872. S. 363.

[2]) Graves, Leçons de la clinique médicale, traduit par Jaccoud. Tom. I. Paris 1863. pag. 369.

entgegengesetzt werden kann, die Volumszunahme der Extremität ohne jeden Schmerz oder sonstige Störung der Sensibilität sich entwickelte, die motorische Energie der betroffenen Muskeln für Kraftleistungen von kurzer Dauer gesteigert und nur eine raschere Ermüdung derselben bemerklich war; während hier die hypertrophischen Muskeln für den galvanischen Strom eine unveränderte und nur für den inducirten Strom eine herabgesetzte Erregbarkeit darboten: sehen wir dagegen in den Berger'schen Fällen die Affektion unter heftigen Schmerzen, unter Formikationen und Verminderung der Hautsensibilität gleich von vorne herein mit lähmungsartiger Schwäche der an Volum zunehmenden Muskeln, sowie unter Verminderung der reflektorischen und der elektrischen Erregbarkeit für beide Stromesarten zur Entwickelung gelangen. Weitere Beobachtungen werden Aufschluss bringen müssen, ob so wesentliche Verschiedenheiten der klinischen Erscheinungsweise in der That identischen anatomischen Veränderungen des Muskelgewebes zu entsprechen im Stande sind. Wir möchten Solches bezweifeln. Auerbach sucht die in seinem Falle beobachtete raschere Ermüdung der für kurze Leistungen einer gesteigerten motorischen Kraftentwickelung fähigen Muskeln, ausser durch das grössere Gewicht der hypertrophischen Theile, noch durch die Hypothese zu erklären, dass die Zunahme der Blutgefässe nicht gleichen Schritt mit der Hypertrophie der Muskelelemente gehalten habe und dass in Folge davon die Restitution und Erholung des thätigen Muskels verhältnissmässig zu langsam erfolgte. Man könnte, wie ich glaube, auch daran denken, ob nicht ein höherer Grad von Druck, welchen die bei ihrer Contraktion besonders stark anschwellenden hypertrophischen Muskelelemente auf die umspinnenden Capillaren ausübten, der Erholung der thätigen Muskelsubstanz ein Hinderniss bereitete. Wenn aber Auerbach zur Erklärung der rascheren Ermüdung die Ansicht ausspricht, dass möglicher Weise die nervösen Endapparate in den Muskelfasern nicht in einer der Massenzunahme der letzteren entsprechenden Weise zugenommen haben könnten, so dass die Uebertragung der Erregung auf den Muskel verhältnissmässig schwieriger geworden war, so möchten wir dagegen erinnern, dass ein derartiges Missverhältniss zwischen der Masse der Nerven- und der Muskelelemente wohl schon von vorne herein eine Verminderung der motorischen Kraftleistung hätte zur Folge haben müssen, während doch die motorische Energie der hypertrophischen Armmuskeln, wenn auch nur für kurzdauernde Leistungen, eine gesteigerte war. Viel eher dürfte es vielmehr gestattet sein, für den Auerbach'schen Fall an eine mit der Vermehrung der Muskelmasse in gleichem Schritte zu Stande gekommene Hypertrophie der motorischen Nervenendplatten, vielleicht auch an eine Hypertrophie oder Hyperplasie der die Leitung der Willensimpulse vermittelnden Bestandtheile der motorischen Nervenfasern, d. h. der die Achsencylinder zusammensetzenden Primitivfibrillen (M. Schultze) zu denken, und hieraus die gesteigerte motorische Leistungsfähigkeit der hypertrophischen Muskeln, dagegen aus einem Missverhältniss zwischen Blutgefässen und Muskelmasse, wie vorhin angedeutet, die raschere Ermüdung zu erklären. Andererseits möchte eher zulässig sein, in Fällen, wie sie Berger beschreibt, in denen trotz vorhandener Hypertrophie der Muskelfasern eine verminderte motorische Leistungsfähigkeit auch für nur kurze Aktionen bestand, eine nicht in gleichem Verhältnisse zur Vermehrung der contraktilen Substanz erfolgende Hypertrophie der nervösen Apparate anzunehmen. Auch wird man bei der Beurtheilung dieser schwierigen Fragen nicht übersehen dürfen, dass, wie wir in Fall XX zu constatiren vermochten, in hypertrophischen Muskeln in grösserer Zahl Elemente mit kürzeren und längeren Ausläufern und Sprossen zur Entstehung gelangen können, welche letzteren wohl das Volumen des Muskels vermehren, aber, indem sie an ihren freien Enden nirgends mit festen Insertions-

punkten in Verbindung treten, für die Steigerung der Funktion in keiner Weise Etwas beizutragen vermögen (Tafel IV, Fig. C, E.).

Auerbach und Berger halten ihre Fälle von wahrer Muskelhypertrophie für ein Anfangsstadium der Hypertrophia musculorum lipomatosa (Pseudohypertrophie). Ersterer sucht den Uebergang in die letztgenannte Krankheit dadurch zu erklären, dass, da die Capillaren der hypertrophirenden Muskelfasern nicht in gleichem Schritte zunehmen, das zuströmende Ernährungsmaterial nicht in gleichem Maasse, wie sonst, bis in das Innere der hypertrophischen Muskelcylinder geleitet werden könne, dafür theilweise in das interstitielle Gewebe abgeführt werde. Letzteres werde dadurch hyperplastisch, die Zwischenräume zwischen den Muskelfasern füllten sich mit Fettgewebe, und es werde dadurch weiterhin ein Rückgang in der Ernährung der hypertrophischen Muskelfasern herbeigeführt. Wir können uns dieser Anschauung nicht anschliessen. Wir wollen keineswegs in Abrede stellen, dass ächte Muskelhypertrophie eine diffuse exzessive Lipomatose erleiden, und dass in Folge davon Atrophie der vorher hypertrophischen Muskelelemente erfolgen könne; aber wir halten es keineswegs für nothwendig, dass ein solcher Ausgang immer und in allen Fällen stattfinden müsse, und halten ein der Pseudohypertrophie vorausgehendes Stadium ächter Hypertrophie für durchaus unerwiesen. Mögen immerhin hypertrophische Muskeln mehr, als normale Muskeln, zu späteren regressiven Ernährungsstörungen, namentlich in Form fettiger Degeneration, geneigt sein, wofür wenigstens die Erfahrungen bei den Hypertrophieen des Herzmuskels hindeuten, so sind doch die klinischen und anatomischen Verhältnisse, wie sie bei der Pseudohypertrophie der Muskeln bestehen (Cap. VIII), keineswegs geeignet, die Präexistenz eines Stadiums wahrer und ächter Muskelhypertrophie wahrscheinlich zu machen, und wir sind in keiner Weise berechtigt, die wahre und falsche Muskelhypertrophie als verschiedene Stadien eines und desselben an den willkürlichen quergestreiften Körpermuskeln vorkommenden Erkrankungsprozesses aufzufassen.

§ 220.

Zum Schlusse möge hier ein von mir beobachtetes Beispiel einer congenitalen wahren Muskelhypertrophie der linken oberen Extremität seine Stelle finden.

Fall XXV.

(Hierzu Tafel XI.)

Philippine Fischer, 33jährige Dienstmagd aus Ervenbach (bayr. Pfalz) prasentirt sich am 25. Jan. 1868 in der med. Klinik. Dieselbe ist von mittlerer Grösse, gut genährt, von gesundem Aussehen, überstand niemals ernstere Krankheiten, musste immer schwere Dienstleistungen verrichten, die sie stets mit Leichtigkeit ausführte. Vor 2 Jahsen gebar sie ein gesundes, wohlgebildetes Kind, das aber nach 4 Wochen an „Gichtern" starb. Pat. ist gegenwärtig wieder (im 8. Monate) schwanger. Aeltern und Geschwister sind gesund und ohne Missstaltung. Schon bei der Geburt bemerkte die Mutter bei dem Kinde ein Grössersein des linken Armes, und schob die Ursache hiervon mit der Hebamme auf ein „Versehen," indem sie während ihrer Schwangerschaft die Hand eines in Gefahr des Ertrinkens befindlichen Knaben gefasst habe. Auch F. erinnert sich, schon seit ihrer Kindheit immer einen dickeren linken Arm gehabt zu haben, doch habe sie immer die gleiche Kraft in demselben gehabt, wie in dem rechten; nur sei es ihr manchmal vorgekommen, als ob derselbe leichter ermüde.

Gegenwärtig ist das bedeutendere Volumen der ganzen linken Extremität auf den ersten Blick höchst auffallend. Die Circumferenz des Oberarms gleich an der Achselhöhle beträgt links 30½, rechts 25 Ctm. (5½ Ctm. Differenz), in der Mitte links 27½, rechts 24 Ctm. (3½ Ctm. Differenz); für den Vorderarm ergeben sich in der Mitte links 28½, rechts 23 Ctm. (5½ Ctm. Diff.), weiter unten,

3 Querfinger über dem Handgelenk, links 21, rechts 18 Ctm. (3 Ctm. Diff.) Auch die linke Hand ist um ein Bedeutendes breiter, als die rechte (links 11, rechts $8^1/_2$ Ctm.), was offenbar durch eine grössere Breite der linkseitigen Spatia interossea in Folge von Hypertrophie der M. interossei bedingt ist. Besonders stark hypertrophisch ist die Muskulatur zwischen dem 2. und 3. Metacarpusknochen, so dass der Zeige- und Mittelfinger auffallend weit von einander abstehen; auch sind namentlich hypertrophisch die Muskeln des linken Kleinfingerballens, während dagegen jene des linken Daumenballens entschieden etwas atrophisch sind gegenüber jenen des rechten. F. ist wegen der grösseren Breite der Spatia interossea nicht im Stande, die Finger der linken Hand sich so zu nähern, dass sie an jedem Punkte ihrer einander zugewendeten Flächen sich berühren, vielmehr bleibt immer unten, zunächst der Mittelhand, ein dreieckiger freier Raum zwischen je zwei Fingern, dessen Basis eben durch die Spatia interossea gebildet wird. Aus dem gleichen Grunde stehen die Finger der linken Hand, wenn sie ausgestreckt in mässiger Entfernung von einander liegen, keineswegs divergirend, wie bei normaler Architektonik der Hand, sondern vielmehr parallel, an jedem Punkte durch einen gleich weiten Zwischenraum getrennt, so dass die Hand den Vergleich mit einer Gabel gestattet (Vgl. die Abbildung). — Bezüglich der Länge ergeben sich keine Differenzen zwischen den beiderseitigen Extremitäten, und es lässt sich eine Betheiligung der Knochen an der Makroplasie nicht erkennen; nur die Epiphysen der Vorderarmknochen am Handgelenke, sowie das Capitulum des dritten Mittelhandknochens scheinen links etwas dicker, als rechterseits. Auch der linke M. deltoideus ist mässig hypertrophisch, vielleicht auch etwas der linke M. supra- und infraspinatus; doch ist Letzteres zweifelhaft. An den übrigen Muskeln des Körpers lassen sich keine Anomalieen erkennen. Bezüglich der Dicke der äusseren Haut und des subkutanen Binde- und Fettgewebes bestehen an beiden Armen identische Verhältnisse. Schmerzen waren niemals im Arme vorhanden, auch ist die cutane Sensibilität durchaus ungestört. Ebenso bestehen bezüglich der Arterienpulse und der Temperatur keine Differenzen zwischen beiden oberen Extremitäten.

Ueberall fühlten sich die Muskeln des hypertrophischen Armes als consistente, kräftig genährte Massen an, welche bei Contraktionen in Gestalt fester und compakter Bäuche hervortraten. Auch die Kraft, welche P. mit der linken Hand beim Druck auszuüben und mit dem Arme passiven Bewegungsversuchen entgegenzusetzen vermochte, war eine mindestens ebenso energische, als an der anderen Seite. Die von Herrn Prof. Erb vorgenommene elektrische Prüfung zeigte, dass die Muskeln des hypertrophischen Armes sowohl bei direkter, wie indirekter Reizung mit beiden Stromesarten ebenso prompt und kräftig reagirten, wie jene des gesunden Armes. Nur am linken Daumenballen ergibt sich eine herabgesetzte direkte und indirecte elektrische und galvanische Erregbarkeit des M. flexor pollic. brevis und opponens pollicis, was mit der am Daumenballen bestehenden Atrophie der Muskulatur harmonirte; dagegen reagirte der M. adductor pollic. ebenso gut, wie an der anderen Seite. — Die durch Harpunirung der Vorderarmmuskeln möglich gewordene mikroskopische Untersuchung bewies den Mangel jeder interstitiellen Bindegewebs- oder Fettwucherung; der grösste Theil der Muskelfasern überschritt die normale Dicke um ein Bedeutendes, häufig selbst um etwa das Doppelte, während an allen Elementen die deutlichste Querstreifung hervortrat. Vermehrung der Muskelkerne schien nicht zu bestehen.

Am 21. März 1868 wurde F. von einem Mädchen leicht und rasch entbunden. Das Wochenbett verlief normal; an dem Kinde konnte eine krankhafte Veränderung nicht entdeckt werden.

Es kann keinem Zweifel unterliegen, dass in dem mitgetheilten Falle die Makroplasie des Armes in einer reinen und ächten Hypertrophie der Muskulatur ihre Begründung hatte. Ausser Zweifel stand ebenso die congenitale Natur der Affektion, welcher Kategorie die Mehrzahl der Fälle von Makroplasie der Extremitäten anzugehören scheint. Der hohe Grad der den hypervoluminösen Muskeln zukommenden motorischen Energie, sowie die Resultate der elektrischen Prüfung und der mikroskopischen Untersuchung unterschieden die Anomalie mit aller Bestimmtheit von der Pseudohypertrophie, sowie von allen anderen Formen von Muskelerkrankung. Zugleich möchte ich die in allen wesentlichen Punkten bestehende Uebereinstimmung mit dem Auerbach'schen Falle hervorheben, in welchem ebenso die Existenz einer wahren Muskelhypertrophie ausser Zweifel stand; selbst die leichtere Ermüdung des hypertrophischen Armes fehlte in meinem Falle nicht, eine Erscheinung, für deren Erklärung ich an das oben Gesagte erinnere (§ 219). Charakteristisch für die Hypertrophie der Mm. interossei war in meinem Falle die eigenthümliche Stellung der Finger, wie sie vorhin geschildert wurde und auch in der Abbildung deutlich hervortritt, wodurch die Hand eine Configuration

erhielt, für welche ich am Besten die Bezeichnung „Gabelhand“ wählen zu dürfen glaube. Die Atrophie einiger Muskeln des linken Thenar schien in einer fettigen Degeneration der Muskelfasern zu beruhen, wofür auch die Ergebnisse der elektrischen Prüfung sprachen, und es scheint auch hieraus der Satz eine Stütze zu erhalten, dass hypertrophischen Muskeln bei aller funktionellen Energie doch gewisse nutritive Schwächen inhäriren, welche dieselben, wofür auch die bekannten Erfahrungen an hypertrophischen Herzen sprechen, in eine gesteigerte Disposition zu degenerativen Ernährungsstörungen versetzen.

Druckfehler.

Seite 147. Zeile 19 v. o. lies: „centrifugal“ statt centripetal.
Seite 152. Zeile 7 v. o. lies: „einen“ statt ein.
Seite 168. Zeile 8 v. o. lies: „Hautastes“ statt Hauptastes.

Druck von R. Boll in Berlin, Georgenstr. 16.

Fig. A

Fig. B

Fig. C

Fig. D.

Fig. E.

Fig. G.

a

Fig. F.

Fig. H.

Fig. A.

Fig. B.

Fig. C.

Fig. D.

Fig. E.

Fig. F.

Fig. G.

Fig. H.

Fig. A.

Fig. B.

Fig. C.

Fig. F.

Fig. G.

Fig. D.

a

Fig. E.

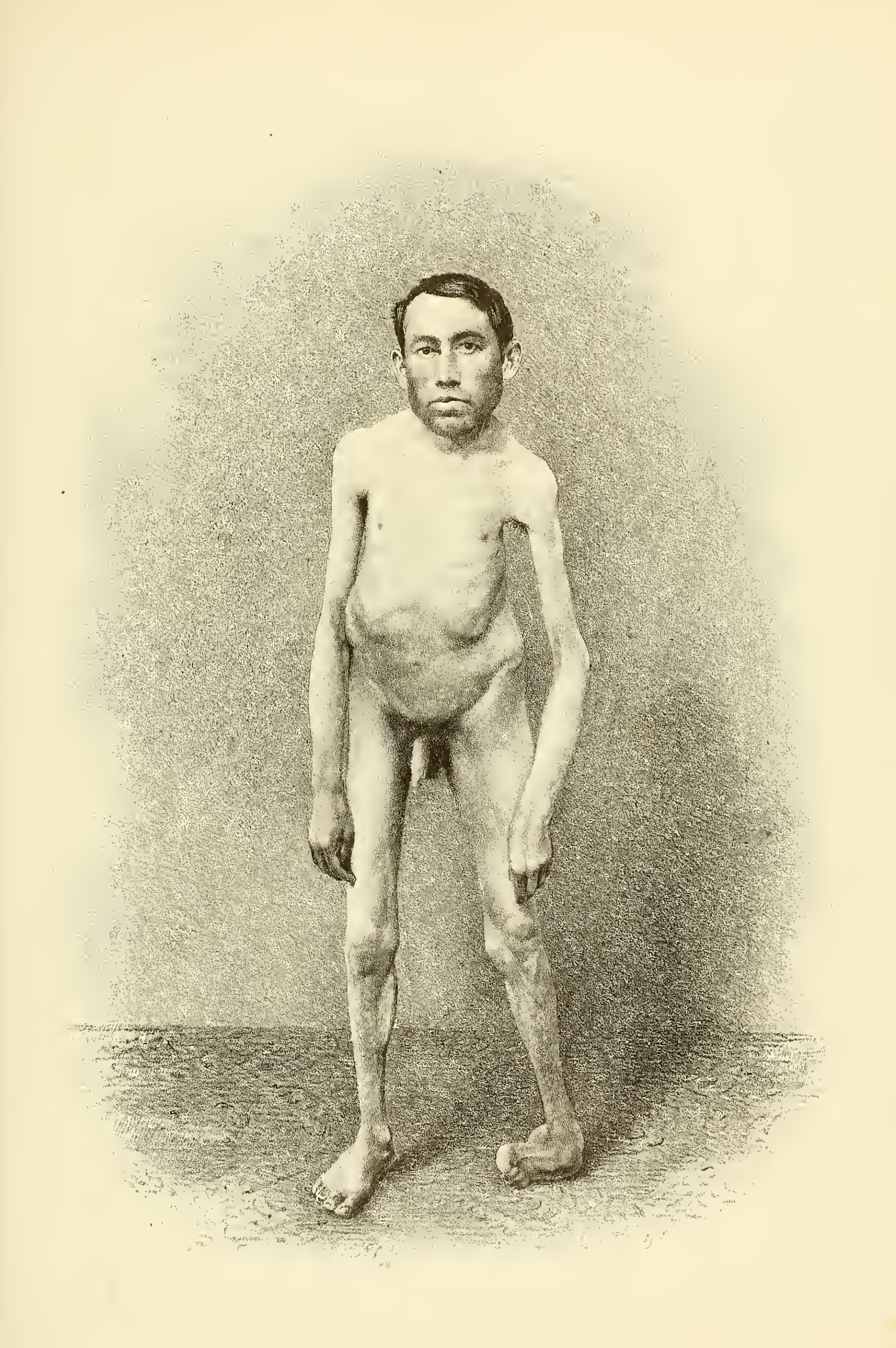
a

Fig. H.



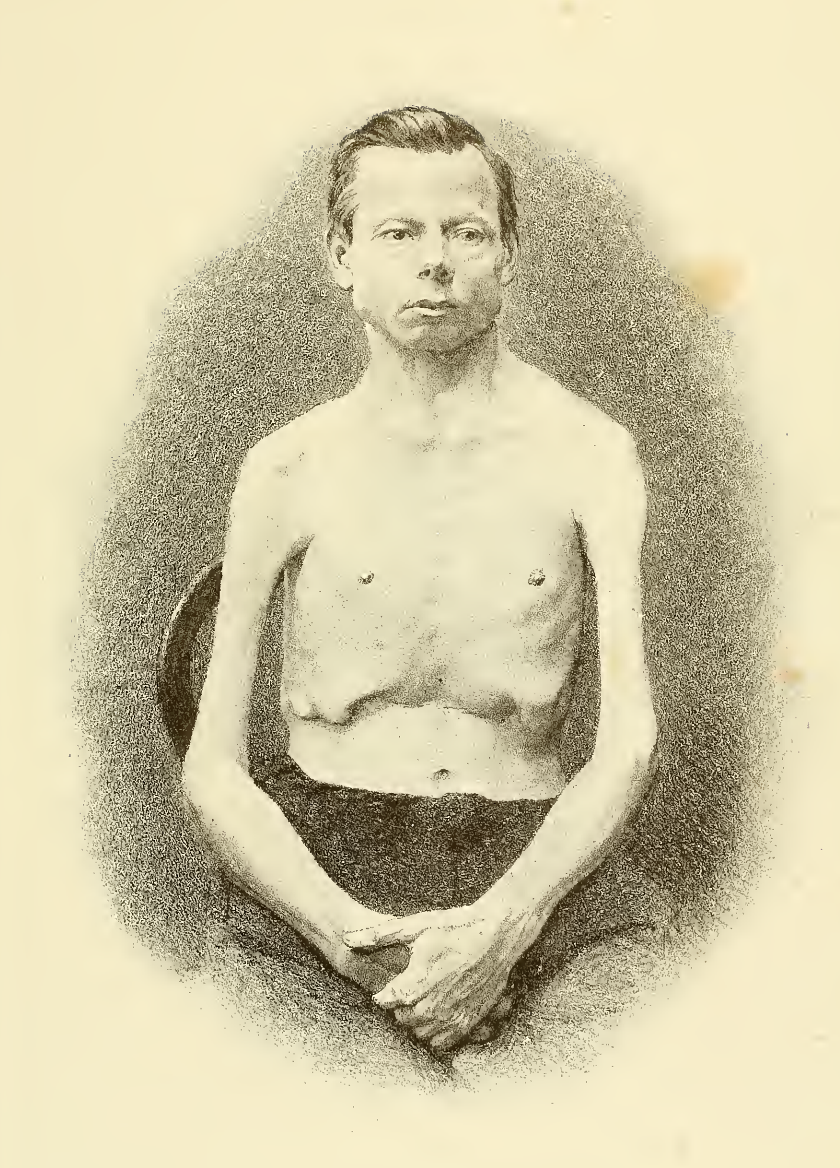
Fig. A
b
Fig. B
a
Fig. C
c
b
a
b
a
a
Fig. D.



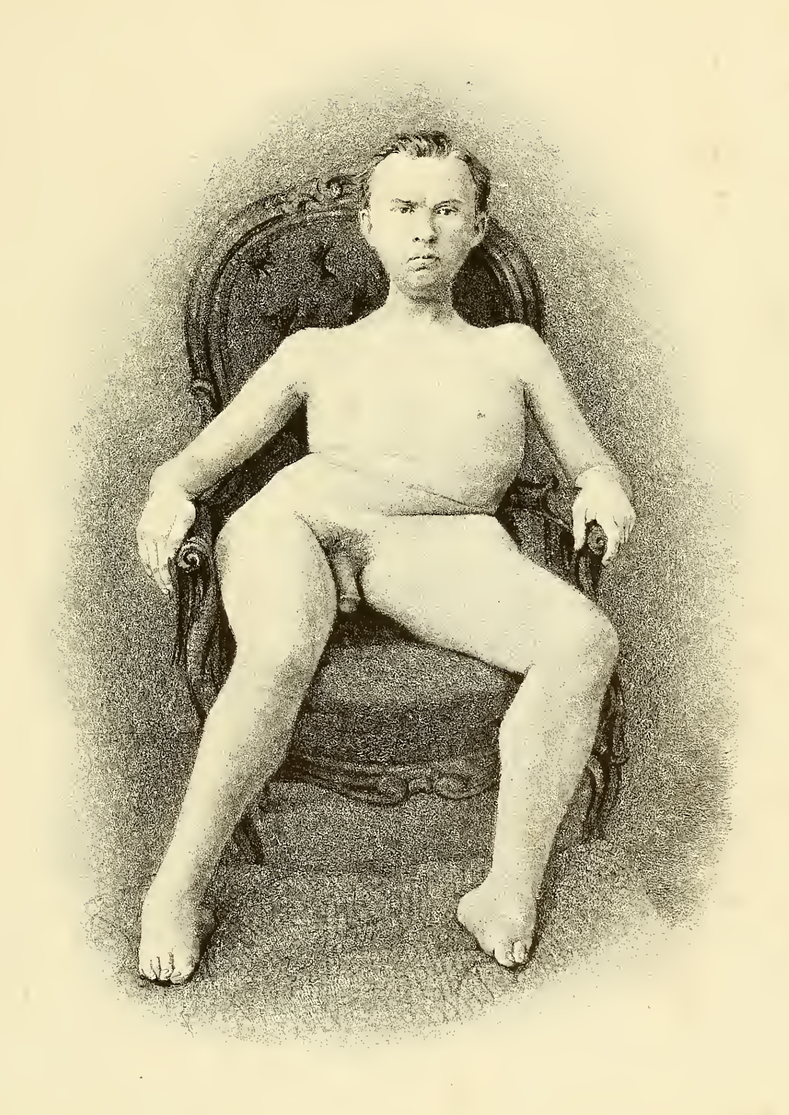


Taf. VII

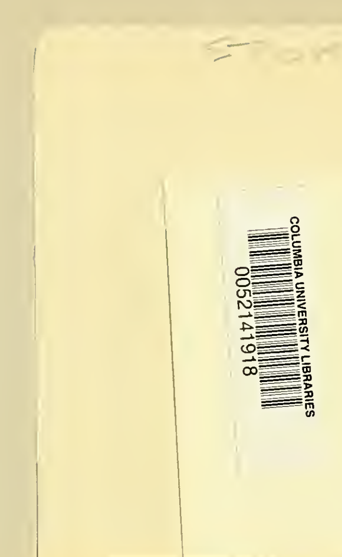











COLUMBIA UNIVERSITY LIBRARIES
0052141918

